

Les Arachnoïdites opto-chiasmatiques

THESE

Présentée et publiquement soutenue
devant la Faculté de Médecine de Montpellier

le 17 juillet 1935

PAR

PIERRE VIGUIER

Né à Nîmes le 6 mars 1909

ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX DE NÎMES

ASSISTANT DES QUINZE-VINGTS

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

Examineurs
de la thèse

MM. VILLARD, professeur, *président*.
PUECH, professeur.
JANBON, agrégé.
ROUX, agrégé.

Assesseurs.

MONTPELLIER
IMPRIMERIE DE LA PRESSE
Rue Jardin-Martel

1935

LES ARACHNOIDITES OPTO-CHIASMATIQUES



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Les Arachnoïdites opto-chiasmatiques

THESE

Présentée et publiquement soutenue
devant la Faculté de Médecine de Montpellier

le 17 juillet 1935

PAR

PIERRE VIGUIER

Né à Nîmes le 6 mars 1909

ANCIEN INTERNE DES HÔPITAUX DE NÎMES

ASSISTANT DES QUINZE-VINGTS

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

Examineurs
de la thèse

MM. VILLARD, professeur, *président*.
PUECH, professeur.
JANBON, agrégé.
ROUX, agrégé.

Assesseurs.

MONTPELLIER
IMPRIMERIE DE LA PRESSE
Rue Jardin-Martel

1935

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

MM.

Anatomie	J. DELMAS
Histologie	TURCHINI
Physiologie	HEDON
Chimie biologique et médicale	CRISTOL
Physique médicale	PECH
Anatomie pathologique	GRYNFELT
Microbiologie	LISBONNE
Pathologie et thérapeutique générales	BOSC
Thérapeutique et matière médicale	BOUDET
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PUECH
Hygiène	CARRIEU
Médecine légale et médecine sociale	GAUSSEL
Pathologie médicale et clinique propédeutique	GIRAUD
Clinique médicale	VIRES, assesseur.
	RIMBAUD
Clinique chirurgicale	MASSABUAU
	RICHE
Clinique obstétricale	P. DELMAS
Clinique des maladies mentales et nerveuses..	EUZIERE, doyen
Clin. des malad. des enfants et hyg. du 1 ^{er} âge	LEENHARDT
Clinique de dermatosyphiligraphie	MARGAROT
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie..	ETIENNE
Clinique des maladies des voies urinaires.....	JEANBRAU
Clinique gynécologique	LAPEYRE
Clinique ophtalmologique	VILLARD
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	TERRACOL
Matière médicale (Ch. de c.)	CABANNES
Radiologie (Ch. de c.)	LAMARQUE
Anatomie (Ch. de c.)	LAUX
Histologie (Ch. de c.)	GRANEL

Honorariat

Doyen honoraire: M. MAIRET

Professeurs honoraires

MM. RODET, TEDENAT, MAIRET, VALLOIS

FORGUE, ESTOR, BERTIN-SANS et GALAVIELLE

Chargés de cours complémentaires

	MM.
Pathologie expérimentale	PAGES
Pathologie externe	AIMES
Médecine opératoire	SOUBEIRAN ag. libre
Accouchements	COLL DE CARRERA
Clinique phthisiologique	GAUSSEL, prof.
Clinique propédeutique médicale	BOULET
Clinique des maladies contagieuses	JANBON
Stomatologie	D ^r WATON

Agrégés en exercice

	MM.	AIMES
		MOURGUE-MOLINES.
		GUIBAL
		ROUX
Médecine	MM. BOULET	Chirurgie....
	PAGES	
	JANBON	Obstétrique..
	BAUMEL	Bactériologie.
	VIDAL	
		COLL DE CARRERA
		CARRERE

Examineurs de la thèse

MM. VILLARD, prof., *présid.*

PUECH, professeur .

MM. JANBON, agrégé.

ROUX, agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

*que son souvenir soit toujours présent à
notre mémoire.*

A LA MEMOIRE DE MON GRAND'PERE NEGRE

*que sa vie, faite toute entière de labeur et
de droite, nous soit un exemple durant toute
notre carrière.*

A LA MEMOIRE DE MA GRAND'MERE VIGUIER

A MA GRAND'MERE NEGRE

A MA MERE

*qui a su s'imposer pour nous les plus durs
sacrifices, modeste témoignage de notre
profonde tendresse.*

A MON ONCLE ET A MA TANTE GOURGAS

*qui nous ont toujours considéré comme leur
fils ; qu'ils veuillent bien trouver ici une
preuve de notre grande affection.*

A MA SŒUR

A TOUS LES MIENS, A MES AMIS

A MON MAITRE, LE DOCTEUR VILLARD

PROFESSEUR DE CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE MONTPELLIER

qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de toute notre gratitude et de notre reconnaissance.

A MON JURY DE THESE

A MADAME LE DOCTEUR SCHIFF-WERTHEIMER

OPHTALMOLOGISTE DES QUINZE-VINGTS

*qui nous a inspiré le sujet de ce travail, et
nous a guidé de ses conseils et de son expé-
rience.*

*Qu'elle veuille bien trouver ici l'assurance
de notre plus vive reconnaissance.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR MARCEL DAVID

NEURO-CHIRURGIEN ASSISTANT DE L'HÔPITAL DE LA PITIÉ

Nous avons trouvé auprès de lui l'accueil le plus bienveillant, il a bien voulu nous donner quelques directives et nous faire profiter de sa haute compétence. Qu'il trouve ici un témoignage de toute natre gratitude.

A MES MAITRES EN OPHTALMOLOGIE

MONSIEUR LE DOCTEUR BAILLIART

OPHTALMOLOGISTE DES QUINZE-VINGTS

MONSIEUR LE DOCTEUR E. KALT

OPHTALMOLOGISTE DES QUINZE-VINGTS

MONSIEUR LE DOCTEUR MARCEL KALT

OPHTALMOLOGISTE DES QUINZE-VINGTS

MONSIEUR LE DOCTEUR POULARD

OPHTALMOLOGISTE DES HÔPITAUX DE PARIS

MONSIEUR LE DOCTEUR RENE BERNARD

CHEF DE CLINIQUE DES QUINZE-VINGTS

Ils ont guidé nos premiers pas dans la spécialité. Nous avons toujours trouvé auprès d'eux la plus grande bienveillance, et l'enseignement le plus précieux. Nous les assurons de notre plus vive reconnaissance et de nos remerciements.

A MES MAITRES
DE LA FACULTE DE MEDECINE DE MONTPELLIER

A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE NIMES

A MON AMI LE DOCTEUR RAMAIN

INTRODUCTION ET HISTORIQUE

Le terme d'arachnoïdite opto-chiasmatique est entré depuis peu d'années dans le vocabulaire médical.

La découverte de cette affection, ou plus exactement de l'aspect anatomique particulier que revêt dans certains cas la méninge de la région opto-chiasmatique, est due aux progrès et à la diffusion de la neuro-chirurgie.

C'est en 1929 que Manuel BALADO, élève de J. ARCE, de Buenos-Ayres, attira pour la première fois l'attention sur ce processus inflammatoire que l'intervention chirurgicale fait découvrir dans certains cas d'atrophie optique progressive. Il a même été proposé de donner le nom de « syndrome de Balado » pour désigner cette affection.

Depuis lors, CUSHING, surtout au Congrès International d'Ophtalmologie de Hollande, en octobre 1929, relata également un certain nombre de cas comparables, qui représentaient, au moins pour les premiers, des erreurs de diagnostic : il s'agissait de malades chez lesquels le tableau clinique devait faire penser à une néo-formation de la région chiasmatique, et qui à l'intervention, ne montrait aucune tumeur, mais un feutrage inflammatoire et cicatriciel engageant les nerfs optiques et le chiasma.

En même temps et par la suite, certains auteurs, tels que M. BERRY, dans *Journ. of Nerv. and Ment. diseases*, avril

1930 ; FRAZIER, dans *Arch. of Neur. and Psych.*, décembre 1930 ; HEUEUR et VAIL, dans *Arch. of Ophtalmology*, mars 1931 ; CRAIG et LILLIE, dans *Arch. of Opht.*, avril 1931, publient de très intéressants travaux sur cette question.

En 1931, Clovis VINCENT, en collaboration avec PUECH et DAVID, pour la première fois en France, fait paraître un très bel article dans la *Revue Neurologique*, juin 1931 : « Sur sept cas d'arachnoïdites opto-chiasmatiques », il précise la symptomatologie de l'affection, le diagnostic différentiel entre arachnoïdite et tumeur chiasmatique, et apporte des données nouvelles sur le traitement chirurgical et ses résultats.

Les années qui suivent l'Ecole de la Pitié apportent toute une série d'observations du même ordre avec les différentes publications de DAVID, PUECH et BRUN, en particulier.

C'est donc cliniquement ou plutôt chirurgicalement que fut isolé le syndrome dont nous nous occupons. Et c'est à la faveur d'erreurs de diagnostic en somme qu'il fut découvert.

Que sont en réalité ces arachnoïdites opto-chiasmatiques ?

S'agit-il d'une affection bien déterminée, à étiologie univoque et précise, qui constitue une entité morbide réelle ? Il n'en est rien, et la désignation d'arachnoïdite opto-chiasmatique arbitrairement choisie recouvre probablement des affections diverses, aboutissant, comme il arrive souvent, au même aspect anatomique d'inflammation méningée, et dont le seul caractère commun est d'atteindre électivement la région du chiasma et du segment pré-chiasmatique des nerfs optiques.

On peut discuter déjà sur le choix même du nom de la maladie. Il est vraisemblablement mal choisi, parce qu'il

donne une précision apparente qui ne correspond pas à la réalité des faits.

Mais il a le mérite de correspondre maintenant à une représentation des lésions habituellement trouvées à l'intervention, dans les cas d'atrophie progressive des nerfs optiques, imputables à un processus inflammatoire dont l'étiologie n'est pas déterminée.

Aussi, en attendant que nos connaissances étiologiques se précisent, il est bon de conserver cette désignation qui implique du moins une sanction thérapeutique utile au malade.

But et intérêt de ce travail.

Nous essaierons de montrer au cours de cette étude, ce que l'expérience clinique peut nous apprendre des arachnoïdites opto-chiasmatiques, et des résultats de leur thérapeutique médico-chirurgicale.

Mais nous insistons d'emblée sur les limites encore très vagues de ce syndrome et sur tout ce qu'il garde d'imprécis, de mal fixé et ce qu'il recouvre en somme d'ignorance.

Il y a quelques années encore :

1° En présence d'un malade atteint d'atrophie progressive de type primitif, avec atteinte précoce de la vision maculaire, on pensait immédiatement à une affection d'origine syphilitique;

2° En présence d'un malade atteint de rétrécissement progressif du champ visuel périphérique, on envisageait soit une origine syphilitique,

soit l'existence d'une tumeur chiasmatique ou supra-chiasmatique, si l'altération du champ visuel débutait par la périphérie temporale.

Mais en réalité, dans un grand nombre de cas, les recher-

ches cliniques, biologiques ou radiographiques, ne confirmaient pas l'hypothèse étiologique.

Ces malades, soumis au traitement mercuriel ou radiothérapique, évoluaient malgré tout plus ou moins rapidement vers la cécité complète. Ce sont ces cas d'atrophie optique et particulièrement ceux qui débutent subjective-ment par un scotome central et qui ne font pas leurs preuves, qui constituent actuellement l'aspect clinique de ce que l'on désigne sous le nom d'arachnoïdite opto-chiasmatique.

Le diagnostic est donc souvent un diagnostic d'élimination et pour cela même sujet à discussion, et exposé dans l'avenir à être révisé.

Cependant, malgré le caractère très élémentaire de ce syndrome clinique, nous avons cru bon de lui consacrer ce travail parce qu'il comporte une conclusion thérapeutique qui dans nombre de cas a permis d'arrêter l'évolution vers la cécité progressive chez des malades qui, il y a quelques années encore, y auraient été irrémédiablement condamnés.

Comme toutes les publications consacrées aux arachnoïdites opto-chiasmatiques, notre travail, nous ne nous le dissimulons pas, n'a qu'une valeur momentanée, et son but est simplement de résumer les connaissances acquises jusqu'ici, et de montrer leurs lacunes.

ANATOMIE

Nous croyons utile de faire ici un exposé anatomique rapide de la région, et plus particulièrement des rapports qui existent entre le chiasma et l'arachnoïde.

Topographie générale.

Le chiasma des nerfs optiques se présente sous l'aspect d'une lame de substance blanche faisant suite immédiatement au bec du corps calleux ; de forme quadrilatère, allongé transversalement.

De ses deux angles antérieurs partent les nerfs optiques ; de ses deux angles postérieurs les bandelettes optiques.

Au point de vue de son orientation, le chiasma n'est pas horizontal, mais oblique, incliné de haut en bas, et d'arrière en avant.

Rapports.

Sa face supérieure ou mieux antéro-supérieure, se trouve en rapport avec la base du cerveau ou plus exactement le plancher du 3^e ventricule, avec lequel, d'ailleurs, il contracte une véritable adhérence, grâce à une lamelle de substance grise : la lame sus-optique.

Sa face inférieure, ou mieux postéro-inférieure, est en

rapport du moins à sa partie antérieure, étant donnée la direction oblique du chiasma, avec la tente de l'hypophyse; s'en trouvant au contraire plus ou moins éloignée à sa partie postérieure.

Son bord postérieur est en rapport avec la tige pituitaire.

Les vaisseaux de la région : carotide interne, cérébrales et communicantes antérieures et postérieures, ne contractent en général aucun rapport avec le chiasma ; si ce n'est lorsqu'il existe une anomalie dans leur mode de distribution. Leur étude n'offrant par cela même que peu d'intérêt

Beaucoup plus intéressant pour nous sont les rapports avec l'arachnoïde.

Cette membrane va former deux laes situés en avant et en arrière du chiasma.

D'abord à la partie antérieure du chiasma, l'arachnoïde, passant en pont d'un hémisphère à l'autre, délimite un espace, une sorte de cul-de-sac arachnoïdien qui descend jusqu'au chiasma.

Ensuite, à la partie postérieure se trouve une espace beaucoup plus important, limité lui aussi par l'arachnoïde qui s'étend entre les deux lobes sphénoïdaux et la protubérance. C'est une large citerne où s'accumule le liquide céphalo-rachidien, et c'est un des confluent sous-arachnoïdiens les plus importants de la base du crâne.

Cet espace présente à la coupe un aspect vacuolaire et se trouve divisé en compartiments par toute une série de cloisons recouvertes d'un épithélium. Ces compartiments forment autour des vaisseaux qui traversent la région, des espaces péri-vasculaires, qui se prolongent jusque dans le tissu des organes voisins.

Il nous est facile de comprendre maintenant par l'aspect

anatomique vacuolaire de cette région, qu'il puisse se former, sous l'effet d'un processus inflammatoire quelconque, des cloisonnements, et par suite, une stagnation de liquide céphalo-rachidien, pouvant produire alors, soit des collections de méningite séreuse enkystée, soit même ces brides et ces nappes fibreuses cicatricielles que l'on rencontre autour du chiasma et des nerfs optiques dans le cas d'arachnoïdite opto-chiasmatique.

SYMPTOMATOLOGIE

Les arachnoïdites opto-chiasmatiques, qui ne sont en somme qu'une des causes, comme le dit Cushing, capables de donner lieu au syndrome chiasmatique classique, se manifestent avant tout, par des signes ophthalmologiques.

Et c'est un point sur lequel nous devons insister car c'est chez l'ophthalmologiste que ces malades iront d'abord consulter. C'est donc à lui à en faire le premier le diagnostic, ou du moins, à en soupçonner le premier l'existence possible, et à savoir demander au neurologiste les renseignements que celui-ci est susceptible de lui donner.

Cette affection est loin d'avoir une symptomatologie unique et bien définie. Nous devons d'une façon d'ailleurs toute arbitraire en décrire plusieurs types, pouvant s'imbriquer les uns les autres et se fusionner plus ou moins.

Premier type. — Forme avec scotome central et névrite optique bi-latérale.

Subjectivement. -- L'affection survient brusquement chez un malade qui a présenté récemment ou présente encore des signes d'infection de voisinage, plus ou moins atténués, par une baisse rapide et considérable de la vision, qui va s'accroissant progressivement chaque jour, évoluant nettement vers la cécité.

Cette forme est caractérisée avant tout par l'existence d'un scotome central, lequel apparaît d'une façon très pré-

coce, s'agrandit et s'élargit de jour en jour. C'est en effet un de leurs principaux caractères, que de se constituer rapidement et d'avoir une étendue considérable. De plus, ces scotomes sont en général bi-latéraux, évoluant simultanément dans les deux yeux : la symétrie est, elle aussi considérée comme un signe de grande valeur.

Le champ visuel périphérique n'est pas en général modifié dans ces cas. Nous insistons sur ce point. Il peut cependant présenter un rétrécissement concentrique irrégulier, sans caractère spécial, et nettement systématisé. De temps en temps, il est vrai, on peut noter une tendance à l'hémianopsie bi temporale plus ou moins nette, caractéristique du syndrome chiasmatique en général.

Objectivement. — C'est dans le fond d'œil qu'il faut rechercher les signes objectifs.

Dans le cas particulier, l'examen du fond d'œil ne présente rien de spécial : la papille, la macula et la région maculaire, les vaisseaux, la périphérie sont normaux. Toutefois, il est certain, cette carence des signes objectifs, qui évidemment, fait penser aussitôt à une névrite rétro-bulbaire, n'existe qu'au début de l'affection. D'une façon très rapide et très précocce en effet, apparaissent des modifications ophtalmoscopiques du fond d'œil et de la papille, celle-ci en particulier pâlit dans sa moitié temporale, et cette pâleur s'accroissant rapidement, envahit la totalité du disque qui bientôt prendra l'aspect habituel d'une atrophie papillaire primitive, avec sa blancheur nacréee et ses bords nettement visibles, tranchant sur le reste du fond d'œil.

Quelquefois ce sont des signes de stase papillaire avec papille plus ou moins rosée, floue, œdémateuse, que l'on note.

Enfin, bien souvent les artères sont diminuées de volu-

me et apparaissent minces et grêles, légèrement décolorées.

Tels sont les symptômes qui caractérisent le premier type. Il est évident que de nombreuses affections peuvent être confondues, et qu'un diagnostic différentiel doit être fait avec toutes les causes susceptibles de produire un scotome central avec tout d'abord une névrite rétro-bulbaire bi-latérale, c'est-à-dire sans modification du fond d'œil; avec ensuite lésion du fond d'œil, et surtout modification de la papille.

Il conviendra donc d'éliminer pour commencer, les diverses névrites toxiques :

1° *La névrite nicotino-alcoolique.* — La plus importante car la plus fréquente.

Mais, dans ce cas, l'apparition et l'évolution des symptômes sont beaucoup moins rapidement progressives, et celle-ci n'évolue pas aussi précocement vers la cécité. Il est même un fait certain, c'est que cette névrite toxique n'arrive jamais jusqu'à la cécité complète ; c'est peu à peu et d'une façon relativement lente, que se produit et progresse la baisse de la vision dans les névrites nicotino-alcooliques ; et le malade n'en est tout d'abord pas très effrayé. De plus, le scotome central n'a pas cette étendue souvent très grande, et cette netteté ; il demande à être recherché méthodiquement et soigneusement, alors que dans les arachnoïdites opto-chiasmatiques, leur précocité et leur étendue considérable sont caractéristiques.

L'âge des individus est aussi très important à noter ; l'arachnoïdite opto-chiasmatique apparaît le plus souvent chez des sujets jeunes (comme le démontrent certaines observations). C'est au contraire chez des sujets plus âgés et même relativement vieux, qu'apparaît la névrite toxique par l'alcool et le tabac.

L'étude des antécédents ne doit pas non plus être négligée. Elle peut nous fournir de précieux renseignements. On notera, par exemple, dans les cas d'arachnoïdites des signes d'intection des cavités de la face, ou de voisinage, évoluant quelquefois encore, mais insidieux et atténués, ou l'existence antérieure plus ou moins lointaine de l'une quelconque de ces infections. Dans la névrite toxique, nous ne relevons rien de semblable, mais en revanche des signes d'imprégnation tabagique et alcoolique ; on fera facilement avouer au malade s'il est fumeur ou non, et la quantité de tabac qu'il fume par jour ; plus difficile évidemment sera l'aveu d'habitudes alcooliques ; mais alors, la pituite matutinale, le tremblement des doigts et de la langue, les varicosités superficielles de la face nous aideront.

Enfin restent les symptômes objectifs.

Si dans le cas d'arachnoïdite opto-chiasmatique, c'est rapidement et précocement qu'apparaît la pâleur du disque, ce sera par contre, lentement et très tard qu'elle surviendra dans la névrite toxique, et même dans ce cas, la pâleur n'envahit-elle jamais complètement la papille, se limitant généralement à sa moitié temporale.

Si parmi les névrites toxiques, la plus importante est incontestablement la névrite nicotino-alcoolique, il en est cependant toute une série d'autres que nous ne devons pas tandis qu'au bout de quelque temps la papille blanchit et prend l'aspect atrophique. Mais ici, le diagnostic sera beaucoup moins ardu. Un fait évident viendra à notre aide ; nous voulons parler des conditions d'apparition qui seront très nettes, et la cause ne sera pas difficile à trouver, puisque le plus souvent nous serons en présence d'un malade oublier de citer. Tout d'abord :

Les névrites arsenicales. — Qui se manifestent aussi par une baisse brusque de la vision, allant jusqu'à la cécité.

soumis depuis quelque temps à un traitement arsenical, le sel employé étant généralement pentavalent.

La névrite par sulfure de carbone. — Elle présente aussi une baisse de la vision progressive. La vision centrale étant la première et la plus fortement atteinte, sans signe ophtalmoscopique, au début du moins, par la suite évidemment, l'évolution se fait vers l'atrophie optique.

Mais ici, en plus, il existe des troubles nerveux toujours très marqués, tels que : dépression nerveuse, vertige, maux de tête, impuissance génitale, paralysies. Et cette intoxication survenant le plus souvent parmi les ouvriers qui travaillent le caoutchouc, l'étiologie sera facile à mettre en évidence.

Enfin, de nombreuses autres substances sont aussi susceptibles de provoquer un syndrome semblable, comme la quinine, la fougère mâle, l'écorce de grenadier, l'acide salicylique, le plomb, la thyroïdine, se manifestant toutes par une baisse de la vision brusque, progressive, évoluant plus ou moins rapidement vers la cécité et l'atrophie optique, mais ayant toutes un point commun : le caractère aigu de l'affection, en opposition avec l'allure chronique de l'arachnoïdite opto-chiasmatique, et surtout la possibilité de pouvoir toujours mettre en évidence d'une façon certaine leur étiologie et leurs causes toxiques.

En plus de toutes ces névrites toxiques, le diagnostic doit être fait encore avec

Les névrites rétro-bulbaires syphilitiques. — Celles-ci se caractérisent par une baisse de la vision brusque, rapide et considérable. La vision centrale est abolie souvent; nous avons donc un scotome central, car dans cette forme, c'est le faisceau maculaire qui est intéressé. La vision périphérique est également atteinte, mais moins vite et à un moindre degré. Au début, il n'existe aucun signe ophtalmosco-

pique, mais par la suite, dans les cas défavorables, la papille blanchit, et l'on voit s'installer des signes d'atrophie optique.

Mais, dans ce cas, bien entendu, nous aurons pour nous aider, en plus de l'existence évidente d'antécédents ou de signes de spécificité que l'on peut quelquefois découvrir ; en plus de l'apparition tardive de l'atrophie, les résultats du laboratoire, qui par la réaction de Wassermann dans le sang, l'examen du liquide céphalo-rachidien, pourront nous mettre sur la voie ; ces réactions étant le plus souvent négatives, dans les cas d'arachnoïdites opto-chiasmatiques.

Enfin, nous ferons l'épreuve du traitement anti-syphilitique, qui, s'il est sans effet, pourra peut-être être considéré comme une preuve de plus en faveur d'une arachnoïdite opto-chiasmatique.

Il nous reste à faire maintenant un diagnostic différentiel au moment où les signes ophtalmoscopiques du fond d'œil sont installés.

1° Avec l'atrophie optique de la sclérose en plaque. Mais ici, en plus de l'unilatéralité habituelle de cette atrophie, nous aurons les signes propres de l'affection : tremblement, nystagmus, troubles de la parole.

2° Avec l'atrophie optique tabétique. Ici, nous aurons le plus souvent des stigmates de syphilis : signe d'Argyll-Berbertson ; Wassermann positif dans le sang, examen du liquide céphalo-rachidien, recherche des réflexes tendineux enfin tous les signes relevant du tabès lui-même.

On sait depuis fort longtemps que l'évolution de l'atrophie optique tabétique n'est généralement pas enrayée par le traitement anti-syphilitique, quelque énergique qu'il soit, c'est pourquoi, dans ce cas, tant de traitements adjuvants (malariathérapie, huile soufrée, etc...) ont été proposés pour favoriser l'action du traitement spécifique.

L'aspect anatomo-pathologique des nerfs optiques chez les tabétiques explique assez bien cette résistance au traitement ; il est permis de penser en effet, que le traitement anti-infectieux le plus énergique ne peut résoudre les formations fibro-cicatricielles qui entourent les nerfs optiques malades. La suppression de cette gangue méningitique par l'intervention chirurgicale pourrait permettre de libérer le nerf optique et de rendre plus active de ce fait la médication étiologique, comme le pense Madame SCHIFF-WERTHEIMER dans son rapport de 1932 à la Société d'Ophtalmologie, sur « l'Atrophie optique tabétique ». C'est pourquoi on pourrait peut-être faire un certain rapprochement entre l'atrophie optique tabétique et les arachnoïdites opto-chiasmatiques, puisqu'elles seraient l'une et l'autre, justiciables d'un même traitement chirurgical.

3° Avec enfin la maladie de Léber, qui se manifeste, elle aussi, par une baisse progressive de la vision, rapide, considérable, évoluant vers la cécité avec un scotome central et quelquefois un rétrécissement du champ visuel, avec enfin une atrophie optique du titre primitif. Donc, rien ici ne pourrait nous faire faire le diagnostic ; les symptômes sont identiques, si ce n'est le caractère héréditaire et familial de l'affection se transmettant, fait tout particulier, par les femmes, uniquement aux hommes. Cette maladie actuellement à l'étude et dont s'occupent spécialement les docteurs BAILLART et Mme SCHIFF-WERTHEIMER, et dont ont parlé aussi certains auteurs américains, tels que Loyal DAVIS, qui en rapporte un cas, ne doit peut-être pas, elle non plus, être opposée trop nettement aux arachnoïdites opto-chiasmatiques, puisque nous l'avons vu, une même symptomatologie leur est commune, leur anatomie pathologique étant souvent identique, un même traitement chirurgical enfin leur convenant, seule, la notion d'hérédité

pouvant les différencier. Nous rapportons l'observation de deux cousins présentant la même affection, dont on ignorait la parenté, opérés et améliorés et qui semble bien devoir confirmer cette opinion (Cf. observations n° 7 et n° 8). Nous reviendrons d'ailleurs là-dessus plus bas.

Deuxième type. — Syndrome chiasmatique sans tumeur.

Ce groupe se caractérise avant tout par un rétrécissement bi-temporal du champ visuel périphérique, ou mieux par une hémianopsie bi-temporale.

Subjectivement. — Il est évident que nous allons retrouver les mêmes signes que dans le type précédent: début rapide par une baisse considérable et progressive de la vision, évoluant vers la cécité. On ne note pas, en général, dans cette forme de scotomes centraux, il est des cas cependant où l'on peut en rencontrer. Enfin, on décèle l'existence de signes infectieux atténués, relevés le plus souvent dans les antécédents du malade.

Objectivement. — L'état du fond d'œil varie aussi selon le stade où l'on examine le sujet: peu marquée au début, on découvre plus tard, soit une atrophie optique de type primitif surtout, soit quelquefois plus rarement, un œdème papillaire, un aspect de stase en somme, avec teinte gris pâle des papilles.

Donc, nous le voyons, tous ces symptômes peuvent se superposer exactement à ceux que l'on note dans le premier type, mais ce qu'il y a de caractéristique, nous le redisons, et d'important, c'est l'examen du champ visuel périphérique. Celui-ci nous apparaît, en effet, non plus rétréci, tout-à-fait irrégulièrement, et d'une façon absolument quelconque, mais prend un caractère plus ou moins systématisé et défini: c'est la moitié temporale du champ

visuel qui manque, et c'est, si les deux yeux sont atteints, comme c'est le cas le plus fréquent, une hémianopsie bi-temporale que l'on met en évidence.

Il ne faudrait pas croire cependant que ce rétrécissement soit toujours aussi net et aussi caractérisé: le plus souvent, cette hémianopsie est irrégulière et atypique. Pour être plus exact, nous devrions dire qu'il y a plutôt une tendance bi-temporale; le champ visuel peut être, en effet, rétréci concentriquement et généralement, mais avec une prédominance plus ou moins nette du côté temporal.

En somme, cette forme donne naissance à ce que l'on appelle le syndrome chiasmatique classique; lequel ne nous permet pas de porter sûrement un diagnostic d'arachnoïdite opto-chiasmatique, mais simplement celui d'une lésion quelconque localisée à la région opto-chiasmatique, lésion qui, bien souvent, pourra être une tumeur. D'ailleurs, CUSHING, dans son remarquable travail « The chiasmal syndrom » paru dans les « Archives of ophthalmology » en mai et juin 1930, a fait une étude d'ensemble et une classification des causes pouvant produire ces syndromes. En plus des arachnoïdites opto-chiasmatiques, qu'il a classées sous le titre de « Syndrome chiasmatique sans tumeur », lesquelles n'étant en somme que ces pseudo-tumeurs, comme on les appelait, décrit six autres causes, à savoir: chez l'adulte d'abord: les méningiomes supra-sellaires, les adénomes de l'hypophyse, les méningites syphilitiques, les anévrismes.

Chez l'enfant ensuite: les cranio-pharyngiomes, principalement, et les gliomes du chiasma.

Diagnostic différentiel.

C'est avec ces diverses causes, et plus particulièrement les tumeurs supra-sellaires: méningiomes supra-sellaires,

surtout chez l'adulte, cranio-pharyngiomes chez l'enfant, que le diagnostic différentiel devra être fait.

Sur quoi allons-nous nous baser? Disons tout de suite que ce diagnostic peut et doit être fait. Certains signes positifs et surtout négatifs sont à notre disposition, et les arachnoïdites opto-chiasmatiques ne doivent plus être, à l'heure actuelle, de simples découvertes opératoires.

Dans les tumeurs, le début et l'évolution ne sont pas les mêmes; il n'y a pas cette brusquerie, cette rapidité, les choses se passent beaucoup plus lentement et progressivement.

Les troubles oculaires ont eux aussi un début insidieux et lent; on ne note pas cette évolution rapide vers la cécité. L'acuité visuelle, la vision centrale reste bonne pendant longtemps; c'est là, nous le savons un des principaux facteurs en faveur d'une tumeur, une de leurs caractéristiques principales.

Le rétrécissement temporal du champ visuel, l'hémianopsie bi-temporale, très précoce en général, restent de plus pendant longtemps nettes et bien caractérisées, faciles à mettre en évidence; contrairement à ce qui se passe dans les arachnoïdites opto-chiasmatiques, où nous l'avons vu cette tendance bi-temporale existe certainement, mais n'est pas aussi systématisée; où il n'y a en somme, nous le redisons, qu'une simple prédominance du côté temporal, mais pas cette netteté et cette régularité, particulière aux tumeurs.

Enfin, n'oublions pas que si, dans les arachnoïdites opto-chiasmatiques, il y a co-existence de l'hémianopsie et du scotome central, dans les tumeurs, en revanche, la vision maculaire n'est atteinte que secondairement.

Mais d'un intérêt bien plus grand sont la radiographie et la ventriculographie. Ce sont là deux examens d'une

importance primordiale, par les renseignements éminemment précieux qu'ils nous apportent, et qui, en présence de tout syndrome chiasmatique d'origine douteuse, ne doivent pas manquer d'être faits.

Radiographie. — La radiographie du crâne, et plus particulièrement de la selle turcique, nous sera des plus utiles, et comme le disent PUECH et STUHL dans *La Presse Médicale* de novembre 1934 « aide puissamment à différencier les tumeurs sellaires de certains syndromes de tumeurs sans tumeur, les arachnoïdites opto-chiasmatiques, notamment ».

En effet, la radiographie de la selle turcique, bien faite, et il est recommandé pour cela de pratiquer des couples stéréoscopiques des deux profils droit et gauche; et bien interprétée surtout, ce qui sera quelquefois difficile, est un moyen de diagnostic de premier ordre.

En cas de tumeur, elle présentera des déformations caractéristiques; ces déformations variant d'ailleurs selon que l'on aura des tumeurs hypophysaires ou des tumeurs juxta-hypophysaires: supra, latéro, ou pré-sellaires.

D'une façon générale, la selle turcique sera comme ballonnée, agrandie dans toutes ses dimensions, avec soit des parois atrophiques, des clinoides amincies, effilées, moins opaques que normalement; soit au contraire, des parois épaisses avec clinoides longues et hypertrophiques.

Le tubercule de la selle peut être anormalement saillant, formant un véritable bec entre les deux nerfs optiques, c'est ce que l'on appelle le « bec acromégalique ». D'autres fois, la selle peut être aplatie de haut en bas, et les clinoides postérieurs, plus usées que les antérieures. De plus, on note quelquefois des opacifications surajoutées, de siège, en général supra-sellaire, se présentant sous l'aspect de

nodules irréguliers, de densité variable, spongieux, isolés, ou confluents.

D'autres fois, on note des modifications asymétriques de la selle turcique, celle-ci n'étant déformée que dans l'une de ses moitiés, et cela évidemment, dans le cas de tumeur latéro-sellaire et du côté où siège la tumeur.

Cependant, il existe certaines tumeurs de la région qui peuvent ne s'accompagner d'aucune déformation de la selle turcique, si ce n'est que tardivement, mais se manifestant toujours par le même syndrome dit chiasmatique. Il nous est facile de comprendre que, dans ce cas, le diagnostic sera plus difficile et plus intéressant à faire aussi. Tels sont les méningiomes du tubercule, les gliomes du chiasma, les adénomes supra-sellaires.

Toutefois, il ne faudrait pas croire qu'une différenciation ne puisse pas être faite. Un examen minutieux et détaillé des clichés, mettra en évidence, non pas des modifications de la selle elle-même, qui apparaît comme normale, mais du tubercule en cas de méningiome, par exemple: tout d'abord un épaississement dentelé du tubercule, un abaissement des clinoides antérieures, qui sont érodées sur la face supérieure, les postérieures restant normales. Ensuite, l'ombre du méningiome apparaîtra soit comme une opacité en masse, soit comme une calcification.

Quant aux gliomes du chiasma, non seulement il s'agira le plus souvent d'un enfant, mais encore, si la selle turcique n'est pas très agrandie, sa paroi antérieure cependant sera fortement déprimée sous les clinoides antérieures, prenant la forme en gourde. Les trous optiques sont, en général, élargis d'une façon asymétrique; cette asymétrie étant des plus importantes. Enfin, on constatera quelquefois des lésions cutanées concomitantes de la maladie de Recklinghausen.

Telles sont rapidement décrites, les modifications que peut présenter la selle turcique en cas de tumeur de la région.

Au contraire, s'il s'agit d'arachnoïdites opto-chiasmatiques, la selle nous apparaîtra absolument normale, sans déformation ni destruction d'aucune sorte; et c'est là un des caractères les plus importants et les plus utiles.

La radiographie cependant peut quelquefois être cause de certaines erreurs et Clovis VINCENT insiste là-dessus. C'est ainsi, par exemple, qu'une hypervascularisation méningée et osseuse, donne lieu à des images radiographiques qui pourraient être confondues avec celles que l'on voit dans certaines tumeurs.

Mais, à vrai dire, ce sont là des faits exceptionnels et rencontrés que rarement dans les arachnoïdites opto-chiasmatiques. Aussi, la radio doit-elle garder sa place de premier ordre, son intérêt et sa grande valeur de diagnostic.

Ventriculographie. — Maintenant, en plus de la radiographie, et venant en redresser quelquefois les erreurs possibles, et par conséquent, la seconder, la contrôler, en somme, en particulier dans les cas où la selle apparaît comme normale, il nous reste la ventriculographie, qui, elle aussi, ne doit pas être négligée, mais pratiquée chaque fois ou du moins, dans les cas douteux, afin de pouvoir porter un diagnostic certain. Car il n'est pas à conseiller de pratiquer la ventriculographie d'une façon systématique; il est bon de s'en abstenir dans les cas où elle ne paraît pas absolument nécessaire, dans ceux où le diagnostic ne présente pas de grandes difficultés.

Car il faut bien l'avouer, elle n'est pas sans danger; aussi conseillons-nous, pour parer à ces risques, d'opérer le malade le plus tôt possible après elle, c'est là, en effet, un

des moyens les plus sûrs, comme le dit Clovis VINCENT, d'éviter les accidents qu'elle pourrait faire redouter; et si dans le service de Clovis VINCENT elle est pratiquée chaque fois dans les cas d'arachnoïdite opto-chiasmatique, même certains, c'est uniquement afin d'avoir une preuve en plus de la non-existence d'une tumeur. Ceci mis à part et ces réserves faites, la ventriculographie garde toute sa valeur, et il est impossible de méconnaître tout l'intérêt de cette magnifique découverte et DANDY et tous les renseignements précieux qu'elle est capable de nous fournir, aussi n'hésiterons-nous pas à la pratiquer, pour peu qu'elle nous semblera utile.

Que va-t-elle nous apprendre?

D'abord, généralement, dans les cas d'arachnoïdites opto-chiasmatiques, la ventriculographie ne nous donnera que des renseignements en somme négatifs, c'est-à-dire qu'elle nous montrera l'intégrité parfaite des ventricules latéraux, lesquels seront exactement en place, petits et symétriques, quant au troisième ventricule, on notera l'absence de toute déformation pouvant être imputée à une tumeur.

Parfois, dans les cas de gros cerveaux lourds, à petits ventricules, l'air injecté dans les ventricules n'y reste pas, mais se trouve chassé dans les espaces sous-arachnoïdiens et ne dessine que ces derniers. Dans cette éventualité, il convient de faire quelques réserves: la ventriculographie est une méthode qui, comme toute méthode est sujette à erreur, aussi ne doit-elle être pratiquée qu'avec une technique absolument précise, et si l'on veut qu'elle ait toute sa valeur, il faut, comme le dit Clovis VINCENT, insuffler non seulement les ventricules latéraux, mais encore le troisième ventricule; de plus, une certaine expérience est nécessaire pour interpréter convenablement les résultats

obtenus, ce qui souvent n'est pas chose facile, étant donné les erreurs que la ventriculographie peut nous donner. C'est ainsi que dans le cas précédent, l'aspect ventriculographique que nous avons décrit, était considéré jusqu'à ces derniers temps comme caractéristique des pseudo-tumeurs et l'on pensait qu'il ne se voyait que dans elles. Or, DAVID, RENARD et de FONT-REULX viennent de démontrer qu'un tel aspect peut aussi s'observer dans certaines tumeurs du cerveau; c'est ainsi qu'ils ont observé une image semblable dans un cas de méningiome olfactif, avec compression directe du nerf optique droit. Les auteurs s'expriment de la sorte: « L'absence d'injection des ventricules avec insufflation simultanée et paradoxale des espaces sous-arachnoïdiens succédant à l'introduction de l'air par une aiguille intra-ventriculaire, n'est pas l'apanage des pseudo-tumeurs. Un tel résultat traduit seulement la présence d'un cerveau compact ou très œdémateux... Dans une tumeur bi-latérale comme un méningiome olfactif, l'œdème cérébral a particulièrement tendance à s'étendre aux deux lobes et à collapser les cavités ventriculaires des deux hémisphères ».

De toutes façons, l'image ventriculographique dans les cas de tumeur est bien différente, et l'on voit apparaître de profondes modifications du côté des ventricules latéraux qui sont dilatés, déplacés, et qui présentent souvent une amputation de leurs cornes; tandis que le troisième ventricule n'est, le plus souvent pas visible, n'étant pas rempli. Mais là aussi, certaines erreurs sont à éviter: c'est ainsi que, et Clovis VINCENT et PUECH ont insisté là-dessus, certains gros cerveaux œdémateux, comme on en rencontre dans les arachnoïdites avec encéphalite accentuée, peuvent provoquer des troubles dans le remplissage des ventricules, et faire croire à l'existence de tumeur qui, en

réalité, n'existe pas. Il est vrai, heureusement, que cette éventualité est rare dans les arachnoïdites opto-chiasmatiques.

De même, une arachnoïdite kystique de la région, qui est une des formes anatomo-pathologique que l'on rencontre quelquefois, peut très bien donner à la ventriculographie, une image de volumineuse tumeur supra-sellaire, avec amputation des deux cornes frontales, et un troisième ventricule non rempli. COURTOIS, PUECH et JACOB rapportent d'ailleurs l'observation d'un malade qui présentait non seulement les troubles oculaires typiques, mais encore un syndrome mental et une image ventriculographique semblable à celle que nous venons de décrire, et qui n'est en somme, que l'image habituellement découverte dans les cas de tumeur supra-sellaire. A l'intervention, on ne trouva pas cependant la tumeur que l'on croyait avoir diagnostiquée, mais une poche enkystée de méningite séreuse de la région, qui fut évacuée et asséchée.

Mais là encore, bien entendu, c'est l'exception; des cas semblables ne sont pas fréquents. Aussi, la ventriculographie et la radiographie, malgré les erreurs qu'elles peuvent engendrer, gardent toute leur valeur diagnostique, qui est immense. Et l'on peut dire que, devant une image radiographique et ventriculographique normale, la possibilité d'une tumeur peut et doit être éliminée, et le diagnostic doit aussitôt être dirigé dans le sens d'une arachnoïdite opto-chiasmatique, ou du moins, la présomption en faveur de cette affection doit être très grande.

Troisième type. — Forme avec cécité d'emblée.

Ce troisième type, qui est d'ailleurs le moins important, car très rarement rencontré, nous n'en rapportons qu'un

seul cas (Cf. observation n° 1), se caractérise par une cécité d'emblée, ou du moins, survenant avec une rapidité très grande. Brusquement, quelquefois même sans signes prémonitoires, le malade devient aveugle et a une acuité visuelle pratiquement égale à zéro.

Les signes ophtalmoscopiques, au début en tous cas, n'existent pas; on ne note aucune modification du fond d'œil, mais peu à peu, comme cela se passe dans les autres formes, la papille pâlit, prenant un aspect d'atrophie primitive ou d'œdème de stase. En même temps, dans ce dernier type, le malade accuse ce qui est le cas le plus fréquent, ou non, des céphalées : céphalées profondes, plus ou moins localisées, mais persistantes et tenaces.

Cette forme difficile à diagnostiquer au début, le devient beaucoup plus facilement par la suite, étant donnée la perte de la vision, qui persiste sans aucune tendance à revenir, l'absence de toute affection auto-toxique générale ou de traumatisme récent et violent.

Enfin, les modifications ophtalmoscopiques du fond d'œil apparaissant avec l'atrophie ou la stase papillaire, le diagnostic se précise, et le diagnostic d'une arachnoïdite opto-chiasmatique peut être envisagé, tandis qu'un traitement chirurgical peut être mis en œuvre; car, nous le savons, la cécité complète, si elle ne dure pas depuis trop longtemps, n'est pas une contre-indication à intervenir; bien souvent, au contraire, une amélioration sensible en sera le résultat, avec, si la vision maculaire n'est pas retrouvée, une récupération du champ visuel périphérique.

IV) *Forme rare* (Syndrome de Foster KENNEDY).

Enfin, nous ne devons pas oublier de citer une dernière modalité, rare il est vrai, mais non exceptionnelle cepen-

dant, par laquelle peuvent se manifester encore les arachnoïdites opto-chiasmatiques. Nous voulons parler du syndrome de Foster KENNEDY. Ce syndrome, qui, d'après son auteur permettrait d'affirmer d'une façon irréfutable la présence d'une tumeur cérébrale siégeant plus particulièrement à la face inférieure du lobe frontal, et caractérisée par : « La présence d'une névrite rétro-bulbaire vraie avec formation d'un scotome central, et une atrophie optique primitive du côté de la lésion, co-existant avec un œdème papillaire du côté opposé ».

Or, récemment, Clovis VINCENT et Ed. HARTMANN d'abord, DAVID et Ed. HARTMANN ensuite, d'accord en cela avec certains auteurs américains, ont démontré que ce syndrome n'était nullement caractéristique d'une tumeur, mais pouvait fort bien être observé au cours d'arachnoïdites opto-chiasmatiques. C'est ainsi que ces différents auteurs rapportent dans les annales d'oculistique de mars 1934, puis dans celles de mars 1935, l'observation d'un malade atteint d'une arachnoïdite opto-chiasmatique vérifiée, et se manifestant justement par ce syndrome de Foster KENNEDY.

Ce malade présentait en plus un rétrécissement bi-nasal du champ visuel, ce qui est aussi, disons-le pour terminer, une des formes que peut emprunter quelquefois le rétrécissement du champ visuel, en plus des formes habituelles bi-temporales ou concentriques.

Symptômes associés.

En plus de ces signes, que nous qualifierons de primordiaux, et caractérisant chacun un type clinique différent, il en est une série d'autres plutôt secondaires, mais pouvant se rencontrer cependant bien souvent, et cela dans une des formes quelconques que nous avons décrites.

Nous avons tout d'abord ceux fournis par l'étude des antécédents, c'est-à-dire le plus souvent, des signes d'infection de voisinage: otite, rhinite, mastoïdite; d'autres: méningite, encéphalite d'origine diverse.

Ensuite l'examen neurologique, bien souvent négatif, apporte quelquefois certains renseignements, tels que: céphalée orbitaire ou généralisée; symptômes traduisant l'atteinte d'une région éloignée de la région opto-chiasmatique. (Région motrice; quatrième ventricule, atteinte d'autres nerfs crâniens).

D'autres fois, enfin, on note des symptômes de la série neuro-hypophysaire: adiposité, polyurie, polyphagie, troubles menstruels, etc., ou une diminution de l'odorat, une anosmie plus ou moins complète, le nerf olfactif étant pris dans l'arachnoïdite.

Ces diverses manifestations sont d'ailleurs faciles à comprendre, grâce à l'anatomie pathologique où l'on voit des tractus d'arachnoïdite pousser des prolongements et se diriger dans tous les sens, souvent sans ordre, pouvant atteindre l'hypophyse ou la tige pituitaire et même plus loin, vers la fosse cérébrale postérieure.

D'ailleurs, comme le disent PUECH et MAHOUDÉAU « cette atteinte multiple, loin d'être discordante, est un argument en faveur d'une arachnoïdite plutôt que d'une tumeur.

En somme, nous avons décrit les différents types sous lesquels peuvent se manifester les arachnoïdites opto-chiasmatiques.

Il est bien entendu que les signes propres à chacun d'eux, peuvent s'imbriquer et se fusionner les uns les autres pour donner des formes mixtes, ce qui est d'ailleurs le cas le plus fréquent. Dans la pratique toutefois, le diagnostic d'arachnoïdite doit être fait d'une part avec les processus non-tumoraux de la région, d'autre part avec les tumeurs.

Pour cela, nous avons d'abord des signes positifs, ensuite des signes négatifs qui ne sont pas les moins importants. C'est ainsi que les arachnoïdites opto-chiasmatiques auront pour elles: leur début brusque, par une baisse de la vision, qui s'accroît rapidement et progressivement jusqu'à la cécité, la fréquence des scotomes centraux, leur précocité et leur étendue, l'irrégularité et le manque de caractère spécial des rétrécissements du champ visuel périphérique, qui même lorsqu'il y a tendance à l'hémianopsie bi-temporale, ne sont jamais nets, précis, réguliers, et vraiment systématisés, la précocité des signes objectifs relevés dans le fond d'œil: atrophie ou œdème papillaire à évolution eux aussi rapide et progressive; d'autre part, l'intégrité radiologique de la selle turcique, et les images ventriculographiques normales. Tous ces signes, nous le voyons, étant nettement opposés à ceux fournis par une tumeur.

N'oublions pas de citer les épreuves des traitements spécifiques, anti-syphilitique entre autres qui, inefficaces, seront un argument de plus en faveur de l'arachnoïdite opto-chiasmatique.

Restent enfin certains symptômes généraux, tels que: signes d'infection de voisinage qui accompagnent fréquemment le début d'une arachnoïdite, et absence de phénomènes hypophyso-tubériens très en faveur au contraire, d'une tumeur hypophysaire, où ils sont fréquents et surtout précoces, étant en revanche rares et tardifs dans les arachnoïdites opto-chiasmatiques.

MALADIE DE LÉBER

La maladie de LÉBER, affection bien obscure et bien mystérieuse encore, et dont les docteurs BAILLART et Mme SCHIFF-WERTHEIMER font à l'heure actuelle, une étude d'ensemble, semble bien pouvoir être rapprochée du groupe général des arachnoïdites opto-chiasmatiques. C'est pourquoi, il nous paraît légitime de l'étudier au cours de ce travail et de lui consacrer un chapitre spécial.

Cette affection, encore appelée « atrophie optique héréditaire » a été isolée par LÉBER; elle apparaît généralement chez des sujets jeunes, vers l'âge de la puberté; elle est caractérisée par une baisse de vision progressive. On note toujours un scotome central relatif au début, mais absolu par la suite, le plus souvent bi-latéral; les deux yeux cependant ne sont pas toujours pris en même temps, mais peuvent l'être l'un après l'autre, à intervalle plus ou moins long.

L'évolution ne se fait pas inéluctablement vers la cécité totale, mais peut s'arrêter quelquefois après une baisse plus ou moins accentuée de la vision maculaire.

Le rétrécissement du champ visuel périphérique va lui aussi progressivement, sans arriver toutefois jusqu'à la disparition complète.

Cette affection évolue au début selon le type de l'atrophie optique rétro-bulbaire, c'est-à-dire sans signes objec-

tifs décelables à l'ophtalmoscope; mais bientôt apparaît une décoloration papillaire qui apparaît du côté temporal, pour atteindre dans un temps plus ou moins long, la totalité du disque, et lui donner l'aspect habituel de l'atrophie optique primitive. Mais le trait principal de cette maladie et qui la différencie nettement, c'est son caractère héréditaire. Caractère héréditaire lui-même spécial, puisqu'elle se transmet par les femmes, qui elles, restent indemnes, pour atteindre uniquement les hommes.

L'étiologie en est absolument inconnue, et jusqu'à maintenant, on ne savait à quelle origine, ni à quelles causes la rattacher. Le pronostic en est très grave, car aucun traitement ne semble devoir agir. Si, mettant à part la notion familiale, seul fait qui les différencie, nous la comparons aux arachnoïdites opto-chiasmatiques, nous ne pouvons pas ne pas être frappés par la similitude de ces deux symptomatologies; et il est tout naturel de faire un rapprochement; surtout si, considérant les lésions anatomo-pathologiques, nous voyons qu'elles sont le plus souvent les mêmes: rappelons-nous ces deux cousins dont nous avons déjà parlé, et dont nous rapportons l'observation, qui présentaient à l'intervention, les lésions habituelles de l'arachnoïdite. Il en est de même du cas de Loyal DAVIS, qui découvrit une arachnoïdite chez une maladie de LÉBER, et que rapporte HEUER et VAIL.

C'est pourquoi actuellement, on ne peut qu'être poussé dans ce sens et tâcher de situer un peu cette affection, en l'assimilant, dans la mesure du possible, aux arachnoïdites opto-chiasmatiques, dont elle ne serait qu'une modalité particulière. Ainsi, se basant sur une similitude presque complète de la symptomatologie, sur une anatomie pathologique semblable, on pourrait essayer de proposer le traitement chirurgical, qui réussit à arrêter l'évolution de

certaines névrites rétro-bulbaires, d'origine opto-chiasmatique, qui semble, à l'heure actuelle, la seule thérapeutique susceptible de donner quelque espoir dans une affection à peu près incurable.

Il n'en reste pas moins que l'aspect anatomo-clinique de la région n'a apporté aucun renseignement valable sur la nature même de l'affection.

.

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

L'arachnoïdite opto-chiasmatique se présente comme un processus inflammatoire dont la nature n'est pas déterminée jusqu'ici.

Souvent, en effet, l'origine de cette affection reste indéterminée, et il est bien difficile, malgré un examen soigné et très poussé du malade à tous les points de vue, malgré une étude approfondie de ses antécédents, de retrouver une cause passée ou présente, pouvant être considérée comme à l'origine des troubles que nous constatons.

D'autres fois, les renseignements que nous fournissent les divers examens ne semblent pas, du moins au premier abord, devoir être incriminés, et l'incertitude persiste. Il en est ainsi, par exemple, pour ces deux malades, dont PUECH et MAHOUDEAU, dans *La Gazette Médicale de France*, nous rapportent l'histoire: tout d'abord, au cours d'une hypophysectomie chez un homme présentant un diabète pancréatique, on découvre une méningite séreuse. Le malade étant en plus, tuberculeux, on est en droit de se demander si cette méningite séreuse ne peut pas avoir été produite par l'association diabète-tuberculose.

Ensuite, un autre malade accusant des troubles de la vue, chez lequel on découvrit une arachnoïdo-piémérite kystique, l'étude des antécédents permit de mettre en évidence un rhumatisme articulaire aigu; là encore, on peut

se demander s'il y a quelque rapport entre ces deux affections, et si l'une est la conséquence de l'autre.

Mais comme nous le voyons, le doute persiste, et il est impossible de conclure.

Cependant, à côté de ces cas tout à fait incertains, il en est d'autres qui semblent pouvoir être rattachés à leurs causes véritables. Ce sont elles que nous allons étudier maintenant, et voir celles qui paraissent les plus fréquentes.

I. — Le plus souvent, les arachnoïdites opto-chiasmatiques semblent avoir une origine inflammatoire.

L'infection peut siéger :

1°) Dans l'une des cavités de la face : rhino-pharyngite, sinusite, otite, mastoïdite, et les lésions d'arachnoïdite se présentent alors comme une complication de l'une quelconque de ces affections. Celles-ci d'ailleurs étant considérées à peu près unanimement, comme l'une des causes les plus constantes.

Il ne faudrait pas croire, cependant, que tout malade porteur d'une sinusite ou d'une otite, fera aussitôt une arachnoïdite; celle-ci apparaîtra plutôt à la longue, étant lente à se constituer, et ce sont, en général, ces affections sinusiennes ou autres, forpides, atténuées, à tendance avant tout récidivantes, qui seront le plus à craindre et qui, par leur caractère de chronicité et de persistance, risqueront le plus souvent, d'aboutir à l'arachnoïdite.

C'est pourquoi, nous ne saurions trop insister sur l'intérêt qu'il y a pour les malades, et nous y reviendrons plus bas, à ne pas négliger de semblables affections.

2°) Dans le cerveau ou les méninges.

D'abord les encéphalites. Parmi celles-ci, il convient de

citer, non seulement ces encéphalites aiguës et épidémiques, bien différenciées, pouvant produire, dans un temps plus ou moins éloigné, des arachnoïdites opto-chiasmatiques, mais encore toutes ces encéphalites vagues, mal déterminées, à virus neurotrope, insuffisamment identifiées, qui peuvent pendant longtemps, passer inaperçues, et dont CLAUDE en particulier, a soupçonné l'existence et le rôle important, disant que « chez un malade atteint de méningite séreuse localisée, à côté des formations sous-arachnoïdiennes, il avait constaté l'existence, au niveau des régions altérées, de petits foyers d'encéphalite ». Il se demande s'il n'est pas possible de retrouver là l'origine de cette affection. Il ajoute: « On était tenté alors de considérer certaines méningites séreuses indépendantes de toute cause apparente, comme des affections autonomes, d'origine infectieuse, déterminées par cet ultra-virus neurotrope, du type de celui des névraxites épidémiques ». CLOVIS VINCENT semble bien confirmer cette opinion, lorsqu'il dit que « si actuellement il est impossible de formuler une opinion exacte sur ce sujet, il est vraisemblable toutefois qu'un certain nombre d'entre elles sont liées à des encéphalites » et il ajoute: « La fréquence des méningites séreuses accrue depuis quelques années, doit, à notre avis, être rapprochée de l'augmentation évidente des cas d'infection à virus neurotrope ».

De plus, il est un fait qui semble venir à l'appui de cette théorie: chez certains malades présentant la symptomatologie habituelle des arachnoïdites opto-chiasmatiques, on ne trouve cependant, à l'intervention, aucune lésion évidente et macroscopique du chiasma ou des nerfs optiques; ces malades cependant sont quelquefois améliorés; le seul fait d'ouvrir et d'exposer au jour la région, semble devoir donner quelques résultats, comme nous le verrons.

Il semble donc bien que ces encéphalites soient capables de produire, non seulement les lésions anatomo-pathologiques des arachnoïdites, mais encore leur symptomatologie; et comme le pense COSSA, qui rapporte un cas semblable, l'arachnoïdite semble recouvrir une inflammation sous-jacente, infection atténuée de ce véritable « prolongement du cerveau » (CL. VINCENT) que sont les voies optiques rétro-bulbaires. Et l'observation qu'il rapporte prouve bien que cette infection des voies optiques, est l'essentiel, puisqu'ici « existait seule sans arachnoïdite une encéphalite légère, à localisation préventriculaire et chiasmatique prédominante ».

Donc, le rôle des encéphalites ne semble pas pouvoir être nié; celles-ci étant le plus souvent des inflammations atténuées à virus neurotrope, encore indéterminées, du cerveau, et des voies optiques rétro-bulbaires.

Viennent ensuite les méningites. Parmi celles-ci, en plus des véritables méningites aiguës et classiques, il convient de citer toutes ces simples réactions méningées inflammatoires que l'on rencontre dans les différentes maladies infectieuses générales, et qui jouent certainement un rôle important et indéniable.

Il faut citer maintenant les méningites tuberculeuses et syphilitiques. Ici, certains faits spéciaux doivent être envisagés. Il est évident que, dans ces cas, nous ne pensons nullement à ces méningites aiguës, classiques, à évolution rapide, mais plutôt à une inflammation, une infection atténuée localisée aux méninges en rapport avec le chiasma et les nerfs optiques, et d'origine tuberculeuse ou syphilitique, ou mieux évoluant sur un terrain tuberculeux ou syphilitique. Ce serait, en somme, une toxi-infection tuberculeuse par exemple, qui n'a pas fait sa preuve, comme autrefois les cas de pleurésie séro-fibrineuses, ainsi que le

dit CLAUDE, qui insiste beaucoup sur ces faits. En général, on se trouve en présence d'un malade qui a présenté des localisations bacillaires et qui, par la suite, en fait une au niveau des méninges, et dans lesquelles on ne trouve que rarement des cellules géantes et des bacilles de KOCH. Ce serait donc une méningite tuberculeuse discrète, localisée à la base, et répondant comme le dit CLAUDE « à ces formes de tuberculose paucibacillaire, qui avait dû débiter par une accumulation de liquide céphalo-rachidien dans des espaces arachnoïdiens cloisonnés, en raison des antécédents bacillaires du sujet ».

Quant aux méningites syphilitiques, c'est exactement la même chose. On se trouve en présence d'une infection syphilitique atténuée, localisée à la base, évoluant chez un ancien syphilitique.

Mais ces deux origines tuberculeuse et syphilitique, sont assez vagues et incertaines. Et particulièrement pour la seconde, certains auteurs la nient; tels que José ARCÉ, de Buenos-Ayres, dans son rapport de janvier 1934, à l'Académie de Médecine, se basant sur le fait que les examens du liquide céphalo-rachidien ont été toujours négatifs.

De toutes façons, ces cas seraient justiciables d'un traitement spécifique approprié qui, précocement mis en œuvre, permettrait d'éviter l'arachnoïdite. Malheureusement, leur extrême discrétion empêche souvent de soumettre le malade au traitement nécessaire.

II. — Les traumatismes.

En plus de l'infection, nous devons citer les traumatismes crâniens.

Il est assez difficile de définir le rôle exact des traumatismes dans la production des arachnoïdites; il est cepen-

dant certain que, comme le disent PRECH et DAVID, toutes ces diverses séquelles méningo-encéphaliques, rencontrées à la suite de certaines fractures du crâne, nous incitent à penser que les traumatismes peuvent jouer un certain rôle dans l'apparition des arachnoidites. De même, CLAUDE ne se demande-t-il pas « si un certain nombre des cas de commotion ou contusion crânienne, que l'on observe si souvent, ne s'accompagnent pas, du fait de reliquat de troubles fonctionnels, groupés sous le nom de phénomènes subjectifs des traumatisés du crâne (tels que céphalées, vertiges, douleurs localisées dans certaines régions du crâne), de localisations méningées du type qui nous occupe ».

Toutefois, les auteurs français ne nous paraissent pas attacher à cette cause une importance primordiale; ils lui reconnaissent plutôt la valeur d'une cause occasionnelle; et CLAUDE lui-même avoue que si le traumatisme est admis depuis longtemps, il a été vite contesté.

Cependant, pour DAVID, l'origine traumatique serait bien plus souvent en cause que l'on ne croit. Il en a observé récemment plusieurs cas inédits, qui seront publiés ultérieurement avec HARTMANN, dans les Annales d'Oculistique. Il se base sur ce fait que l'existence de la méningite séreuse de la convexité, succédant plus ou moins tardivement à un violent traumatisme crânien, ne peut être niée, comme de nombreuses constatations en font foi. Il se demande pourquoi la base devrait être toujours considéré comme indemne, et il pense qu'il n'y a pas de raison que la méningite séreuse traumatique ne puisse être localisée à la région opto-chiasmatique.

Quoi qu'il en soit, les auteurs américains sont beaucoup plus affirmatifs. Et à côté de l'origine infectieuse qu'ils sont loin de nier, ils font une place assez grande au trau-

matisme; ils insistent sur ce point que le traumatisme ne doit pas être recherché dans la période immédiate qui précède l'apparition des premiers phénomènes imputables à l'arachnoïdite, mais bien souvent beaucoup plus loin, dans les antécédents du malade; celui-ci ayant pu présenter une fracture du crâne, ou même simplement une commotion, une contusion crânienne, non seulement des mois, mais encore des années auparavant: car, disent-ils, nous connaissons la lenteur avec laquelle se constitue les lésions d'arachnoïdite et leur apparition tardive à la suite des facteurs étiologiques. Ce sont, en particulier, HEUER et VAIL, dans les *Archives of Ophthalmology*, qui insistent sur cette origine possible, et en rapportent d'ailleurs plusieurs cas.

III. — Causes secondaires.

A côté des causes que nous venons d'énumérer, et qui sont les principales, il en existe toute une série d'autres, beaucoup plus difficiles à mettre en évidence, et dont surtout la réalité, en tant que facteurs étiologiques est beaucoup moins certaine. C'est ainsi que l'on a discuté du rôle d'intoxications diverses, endogènes ou exogènes; de troubles vasculaires; de troubles endocriniens, enfin d'affections héréditaires comme la maladie de LÉBER. Mais ici, comme nous l'avons vu, cette affection pourrait être considérée, non seulement comme une cause occasionnelle, mais encore rapprochée des arachnoïdites, n'étant en somme, peut-être, qu'une modalité particulière d'un même processus pathologique.

Enfin, les arachnoïdites peuvent encore être produites par une tumeur sous-jacente. En effet, de même qu'une tumeur intra-cérébrale peut produire une arachnoïdite hémisphérique, et être masquée par elle, de même une tumeur de la région hypophysaire ou chiasmatique, peut

très bien donner lieu à une arachnoïdite opto-chiasmatique. Cette étiologie possible ne doit pas être méconnue, car on s'exposerait, en se contentant à l'intervention, de rompre les brides ou d'évacuer une collection kystique séreuse, de laisser passer inaperçue une tumeur sous-jacente plus ou moins profonde, et cause véritable du processus. D'autant plus que ces tumeurs, le diagnostic n'en ayant pas été fait avant l'intervention, risquent fort d'être très petites, et par conséquent, peu visibles. Une exploration minutieuse et bien conduite de la région doit être faite, si l'on ne veut pas se trouver dans le cas de laisser une néo-formation qui, par suite, non seulement reproduira les mêmes lésions pour lesquelles on est intervenu, mais encore risque par sa seule présence, d'être grandement préjudiciable au malade.

Le rôle de ces tumeurs péri-chiasmatiques en général, n'est pas niable, et même a-t-on cru, avec CUSHING, surtout, pouvoir établir un rapport de cause à effet entre ces tumeurs et le processus qui nous occupe.

Arachnoïdites et méningites séreuses :

Nous croyons maintenant le moment venu de faire un rapprochement entre les arachnoïdites et les méningites séreuses. Les arachnoïdites étant, en somme, qu'une localisation des méningites séreuses. Celles-ci sont connues depuis fort longtemps, et c'est sous l'instigation de CUSHING, que l'on en a différencié celles à localisation opto-chiasmatique et qu'on leur a donné une place à part, à cause de leur symptomatologie spéciale. Leur étiologie est la même, et leur anatomie pathologique n'est qu'une des modalités sous laquelle peuvent se présenter, macroscopiquement, comme nous le verrons, les arachnoïdites opto-chiasmatiques. Il est donc tout naturel de les rapprocher et même de les identifier l'une à l'autre, n'étant, en

somme qu'une modalité particulière d'un même processus pathologique général.

Ce que nous disons là d'ailleurs, nous a été inspiré par les idées que dans son remarquable rapport sur les « Arachnoïdo-pie-mérite séreuse », paru dans *La Revue Neurologique* de mai 1933, H. CLAUDE soutient. Et c'est dans ce travail que nous avons puisé la plupart des renseignements venant à l'appui de cette opinion: c'est ainsi qu'au point de vue de l'étiologie des méningites séreuses, il cite comme causes principales: le traumatisme, l'infection, infection de voisinage: sinusite, otite, ou encéphalite à virus neuro-trope, enfin, méningo-encéphalite souvent d'origine tuberculeuse ou syphilitique: n'est-ce pas là les causes les plus fréquentes que nous avons citées des arachnoïdites en général? D'ailleurs, Clovis VINCENT ne dit-il pas « méningite séreuse, arachnoïdite, sont des modalités fréquemment associées d'un même processus étiologique ».

Nous pouvons donc affirmer sans hésitation, qu'une grande analogie existe entre ces deux affections, ou plutôt que les méningites séreuses localisées à la base ne sont qu'une des formes sous lesquelles peuvent se présenter les arachnoïdites opto-chiasmatiques. D'ailleurs, nous n'avons qu'à nous reporter à ce que dit CLAUDE qui conclura pour nous: « Il convient de distinguer trois grandes affections qui répondent aux collections dites séreuses du liquide céphalo-rachidien, au niveau des centres nerveux:

1°) Les hydro-céphalies internes, ou épendymites, ou ventriculites.

2°) Les hydro-céphalies externes, que l'on a distinguées en hydro-céphalies externes sous dure-mériennes ou arachnoïdiennes proprement dites, en en collections séreuses sous-arachnoïdiennes ou arachnoïdo-pie-mérite cérébrale, qui constitue le cas le plus fréquent.

3°) Les arachnoïdites spinales.

En somme, au point de vue étiologique, que devons-nous tirer de tout cela?

D'abord, nous devons insister sur le fait qu'il est bien difficile de mettre en évidence une étiologie précise et indiscutable. Cependant, deux causes semblent être les plus fréquentes, si l'on s'en rapporte aux observations et aux travaux des différents auteurs sur la question: ce sont les traumatismes et l'infection. Les traumatismes difficilement admis, ou en tout cas, avec réserve, par l'école française, semblent, au contraire, être considérés comme une des causes principales aux Etats-Unis. Ces auteurs n'incriminent pas seulement les traumatismes récents, mais encore les traumatismes anciens, c'est ainsi que HERER et VANJ, entre autres, soutenant cette opinion, rapportent un cas dû à un traumatisme crânien datant de sept ans.

Quant à l'infection, celle-ci peut siéger, soit au niveau du cerveau, des méninges, soit des cavités de la face; et c'est là la cause qui semble devoir être la plus fréquente pour les auteurs français. En effet, si nous parcourons leurs diverses observations et leurs conclusions, nous verrons qu'ils affirment généralement que ce sont bien ces rhinites ou sinusites chroniques, évoluant sans grand fracas, mais persistantes et récidivantes, qui sont le plus à craindre. D'ailleurs, MONIER-VINARD semble bien leur donner raison, d'abord par une observation qu'il a fait paraître dans *Le Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux*, le 10 juin 1932, ensuite dans la discussion qu'il a faite d'une communication de PUECH et DAVID, et dans laquelle il expose quelques données pathogéniques; expliquant justement la pathogénie des arachnoïdites de la façon suivante: une infection siégeant dans la région du cavum pharyngien, et se propageant par voie lymphatique jusqu'au lac arachnoïdien.

Pathogénie.

Nous allons d'ailleurs développer un peu ces données, ce qui nous permettra de préciser la pathogénie des arachnoïdites, du moins dans la mesure du possible, car il faut avouer qu'il règne sur ce chapitre une incertitude très grande. Des hypothèses seulement existent, et ce n'est que sur des présomptions que l'on peut se baser.

En effet, dans la discussion dont nous venons de parler, MONIER-VINARD ne met pas en doute l'origine infectieuse à point de départ dans le cavum et ses annexes, des arachnoïdites, et il essaie d'en expliquer le mécanisme.

Il remonte assez haut jusqu'à des travaux déjà anciens, en 1875, dans lesquels il est établi qu'il existe « une continuité abondante entre l'espace sous-arachnoïdien et le réseau lymphatique des fosses nasales ». Contrôlant lui-même cette opinion, il fit chez l'animal, des injections de matières colorantes dans l'espace sous-arachnoïdien du cerveau ou de la moelle et il vit que cette matière diffusait rapidement, tout au long de l'axe cérébrospinal, et même allait imprégner la muqueuse des cornets supérieurs, et se retrouvait aussi dans les ganglions péripharyngiens et prélobaires.

Il en conclut donc que « les espaces sous-arachnoïdiens encéphaliques et spinaux ont des connexions anatomiques avec les lymphatiques des fosses nasales et avec les ganglions prévertébraux cervicaux et lombaires. » Mais ces connexions anatomiques normales étant admises, il se demande toutefois comment il se fait que l'infection ne reste pas localisée à son point de départ, ou du moins ne s'arrête pas au premier relai ganglionnaire, mais continue au contraire à se propager. Il explique alors cela par ce fait qu'à l'état pathologique, le cours normal de la lymphe qui va des organes profonds à la périphérie, est interrompu

par l'inflammation d'un territoire muqueux, ou d'un ganglion quelconque, les canaux lymphatiques étant de par cela même obstrués. C'est alors qu'il se produit un « reflux inflammatoire rétrograde, capable d'atteindre les organes profonds ». A l'appui de ce qu'il avance, il cite en exemple les anatomistes, qui « lorsqu'ils veulent injecter les lymphatiques afférents à un ganglion, obstruent les lymphatiques efférents ou provoquent une inflammation préalable de ce ganglion. »

Donc ces notions pathogéniques, qui d'ailleurs semblent bien exactes, sont une preuve indéniable pour MONIER-VINARD que le point de départ des arachnoïdites opto-chiasmatiques, se trouve être le plus souvent dans le cavum pharyngien.

Un argument cependant peut être opposé, c'est celui de la non-contemporanéité de l'infection d'origine et de l'arachnoïdite, mais, et ceci, nous l'avons déjà vu, les tractus fibreux qui caractérisent en général les arachnoïdites, ne sont en somme que des restes cicatriciels de l'infection de la région, et par conséquent sont longs à se constituer, à comprimer les voies optiques, et à produire par suite les symptômes par lesquels se manifestent les arachnoïdites. C'est donc là un argument qui ne paraît pas, comme le dit MONIER-VINARD, « devoir être retenu contre la théorie de de propagation à l'arachnoïde d'une infection lymphogène ».

Une autre notion pathogénique quant à la production des phénomènes observés au cours des arachnoïdites, semble siéger dans la théorie du trouble dans la circulation de retour par compression vasculaire. MORAX a insisté sur le rôle de cette compression vasculaire, dans le tronc même du nerf au cours des atrophies optiques primitives par compression; et l'arachnoïdite opto-chiasmatique semble

bien devoir agir ainsi. D'ailleurs comme le disent PUECH et MAHOUDEAU, il existe une double action mécanique :

1° directe opto-chiasmatique;

2° indirecte, vasculaire, artérielle et veineuse.

L'anatomie pathologique nous montre, bien que souvent les tractus fibreux partent des grosses artères voisines, pour aller jusqu'aux voies optiques, et les enserrer. De plus, on note une abondante circulation veineuse anormale, résultat sans doute de ce trouble dans la circulation de retour par compression, dont nous parlions tout-à-l'heure. Enfin, BAILLART et Madame SCHIFF-WERTHEIMER rapportent un cas qui semble bien venir à l'appui de cette opinion, et dans lequel le malade eut une récupération visuelle presque immédiate, lorsqu'on lui a sectionné la gaine qui entourait son nerf optique.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les lésions que l'on découvre à l'intervention sont loin de se présenter toutes sous un aspect identique. D'une façon toute schématique, on peut envisager trois types de lésions :

- 1° les arachnoïdites proprement dites ;
- 2° les méningites séreuses ;
- 3° les atrophies optiques.

Il est évident que chacun de ces trois types peut se rencontrer à l'état purement isolé, ou nettement prédominant, soit au contraire s'imbriquer plus ou moins et se fusionner avec les autres, ce qui fait que, chez un même malade, il est permis de retrouver, non seulement l'une de ces variétés, mais bien les trois ensemble imbriquées les unes les autres, l'une d'elles étant évidemment plus marquée.

Nous allons maintenant passer en revue et décrire chacune de ces trois formes.

I. — *Les arachnoïdites proprement dites.*

Cette forme se caractérise par un feutrage, un lacis, une sorte de gangue de nature conjonctivo-fibreuse, plus ou moins épaisse ou rigide, de coloration blanc grisâtre ou blanc laiteux, plus ou moins accentuée selon l'ancienneté du processus ; toutes ces formations résultant d'une arach-

noïde épaissie et modifiée, et passant tantôt en pont au-dessus du chiasma et des nerfs optiques, tantôt les enrobant et les encerclant telle une gaine partant d'une des formations voisines, pour aller de là s'insérer sur une autre du côté opposé. De sorte que le chiasma et les nerfs optiques sont fixés et rendus en somme adhérents à ces différentes formations: cerveau et lobe frontal en particulier; nerf olfactif, n'avons-nous pas vu, en effet, que les arachnoïdites opto-chiasmatiques peuvent produire quelquefois un certain degré d'anosmie; gros vaisseaux enfin. Cette adhérence avec les vaisseaux voisins est d'ailleurs très fréquemment observée, et mérite que l'on s'y arrête; on note, en effet souvent des tractus d'arachnoïdite partant des grosses artères voisines, et plus spécialement des carotides et des ophtalmiques, pour aller enserrer les voies optiques. De plus, elles sont tout particulièrement intéressantes à connaître de par le rôle qu'elles peuvent jouer, comme nous l'avons déjà vu, dans la production des accidents que l'on constate, par le fait même de cette compression vasculaire; ce trouble consécutif à la circulation de retour pouvant être considéré comme un facteur pathogénique. Opinion que vient raffermir encore l'existence fréquente d'une circulation veineuse anormalement abondante.

En dehors de ces adhérences qui sont évidemment le fait principal, il peut exister même dans cette variété, des collections enkystées et localisées de liquide céphalo-rachidien siégeant dans les espaces péri-chiasmatiques, qui se trouvent bloquées par l'épaississement de la membrane arachnoïdienne, que normalement elle limite, et qui, stagnant là, se chargent de produits toxiques, prennent une coloration jaunâtre, et s'échappent brusquement lors de l'intervention.

Enfin, lorsqu'on a sectionné la dure-mère et rabattu le

lambeau, la membrane pié-arachnoïdienne nous apparaît nettement modifiée; elle a pris elle aussi un aspect blanchâtre, grisâtre, plus ou moins opalescent, nacré ou opaque.

Telles sont, d'une façon générale, les différentes lésions anatomo-pathologiques macroscopiques, que l'on rencontre dans ce premier type; cependant, elles peuvent nous apparaître sous des aspects variés que nous allons maintenant décrire:

1°) Tantôt nous nous trouvons en présence de « bandes solides et nettement délimitées d'arachnoïdite », formant de véritables tractus rigides et épais, plus ou moins abondants et nombreux, mais toujours nettement isolés, sans aucun rapport entre eux, et séparés par des espaces libres, étroits ou larges selon les cas, et au travers desquels il est permis d'apercevoir les formations sous-jacentes: chiasma et nerf optique. Ces formations passent par dessus elles, en pont seulement, ou bien en les engainant et les comprimant fortement. Une fois sectionnées, ces brides laissent un étranglement facilement visible.

2°) Tantôt ce ne sont plus de simples tractus fibreux isolés que l'on trouve, mais bien un feutrage total, une véritable nappe étendue d'arachnoïdite. Cette nappe aussi plus ou moins épaisse et solide s'étend sans discontinuité sur toute la région opto-chiasmatique, allant d'une de ses limites à l'autre, de sorte que le chiasma et les nerfs optiques sous-jacents se trouvent cachés à nos yeux, recouverts par cette membrane, qui peut soit passer simplement au-dessus d'eux, les comprimant évidemment, soit les prendre dans son épaisseur et les enserrer.

3° Tantôt enfin, et ceci est le moindre degré, il n'y a plus ces formations aussi nettes et aussi macroscopiquement visibles; on note à la place de simples cordages très ténus,

des pinceaux très grêles, comme on a l'habitude de les appeler, d'arachnoïdite, isolés eux aussi les uns des autres, plus ou moins abondants, et qui, partant des vaisseaux le plus souvent, passent sur les nerfs optiques et le chiasma en les encerclant ou les comprimant seulement, pour aller s'insérer plus loin sur les formations voisines, faisant contracter ainsi une sorte d'adhérence entre celles-ci et les voies optiques.

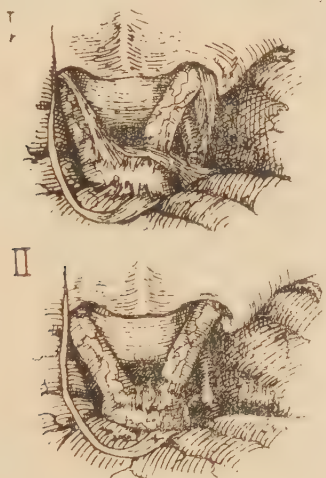


FIG. 1. — *Arachnoïdite opto-chiasmatiche.* — I. Les lésions exposées : il s'agit ici de *bandes solides et bien limitées d'arachnoïdites*. Elles partent des grosses artères voisines (carotide, ophtalmique droites). Les tractus d'arachnoïdite vont s'insérer à l'entrée des canaux optiques. D'autres croisent l'origine du nerf optique droit. D'autres amarrent le chiasma au lobe frontal et au nerf olfactif voisins. — II. *A la fin de l'intervention, les adhérences ont été libérées.* Noter l'étranglement du nerf optique droit à son origine. Il était causé par une bande d'arachnoïdite qui, partie de la carotide, croisait le nerf optique droit, adhérait au bord antérieur du chiasma, puis au bord interne du nerf optique gauche et allait s'insérer à l'entrée du canal optique gauche. (P. PUECH.)

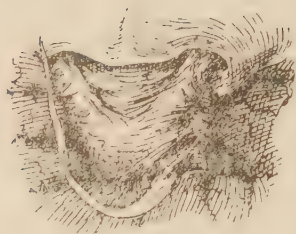


FIG. 2. — *Arachnoïdite opto-chiasmatique.* — Il s'agit ici de véritable *nappe d'arachnoïdite*, prenant dans son épaisseur les deux nerfs optiques et le chiasma. Cette nappe part encore des grosses artères voisines. Noter encore les tractus d'arachnoïdite qui vont au lobe frontal et au nerf olfactif. (P. PUECH.)



FIG. 3. — *Arachnoïdite opto-chiasmatique.* — Il s'agit ici de *fins pinceaux d'arachnoïdite* naissant des artères voisines et amarrant les nerfs optiques et le chiasma aux formations voisines. Noter les minces tractus d'arachnoïdite qui vont du chiasma à la tente de l'hypophyse et à la tige pituitaire (P. PUECH).

II. — *Les méningites séreuses.*

Dans d'autres cas, l'aspect est tout à fait différent; il ne s'agit plus du tout de ces tractus ou de ces nappes fibreuses dont nous venons de parler, mais bien de cette méningite séreuse connue depuis longtemps, sur laquelle insiste surtout CLAUDE; méningite séreuse en tous points comparable à celle que l'on peut rencontrer partout ailleurs dans le cerveau et même dans la moelle, mais qui dans le cas

particulier, s'est localisée spécialement à la région opto-chiasmatique.

On se trouve donc, après avoir récliné le lobe frontal en présence d'un kyste rempli d'eau, plus ou moins volumineux, et masquant par conséquent plus ou moins la région opto-chiasmatique; en général, les modifications anatomo-pathologiques rencontrées dans ces cas sont les suivantes: le crâne étant ouvert, on trouve la dure-mère qui ne présente aucun battement; elle bombe. La surface du cerveau a un aspect des plus caractéristiques; il est comme recouvert d'une couche de gelée; c'est le « cerveau en gelée » comme dit Clovis VINCENT. De plus, on rencontre, soit des arborisations vasculaires, soit une teinte généralement rosée; enfin on découvre le kyste qui est la formation principale, et dont les parois sont formées par une arachnoïde épaissie, translucide, opalescente, parfois trouble. Si l'on incise ce kyste, on voit s'échapper un liquide plus ou moins abondant, de coloration claire en général, ayant l'aspect du liquide céphalo-rachidien normal. Quelquefois cependant, il peut être légèrement hémorragique. Ce liquide, complètement asséché, ce qui peut dans certains cas demander un long moment, on se trouve en présence d'une poche au fond de laquelle on aperçoit le chiasma et les nerfs optiques, qui le plus souvent sont normaux, en position régulière; parfois, il arrive que l'on découvre des tractus ou des faisceaux fibreux semblables à ceux que nous avons décrits et qui comme dans la variété précédente entourent et enserrrent les voies optiques.

Cette forme répond donc plus particulièrement à ces méningites séreuses de H. CLAUDE, telles qu'il les a décrites.

Ici, en somme, nous ne pouvons nous empêcher de constater que ces faits ne font que corroborer ce que nous disions.

au chapitre de l'étiologie de l'analogie très grande et même de la parfaite identité qui existe entre les arachnoïdites opto-chiasmatiques et la méningite séreuse, puisque celle-ci en effet est décrite comme l'une des formes particulières sous lesquelles peuvent se présenter les arachnoïdites opto-chiasmatiques en général, et qu'en définitive elles ont une symptomatologie commune et qu'elles relèvent d'un même traitement chirurgical.



FIG. 4. — *Méningite séreuse de la citerne chiasmatique.* — I. Dès que l'écarteur a soulevé le lobe frontal, on découvre le *kyste arachnoïdien* qui masque la région opto-chiasmatique. — II. Le kyste arachnoïdien ayant été ouvert, on découvre les nerfs optiques et le chiasma. Dans le cas présent, il existe, en outre, de *finis pinceaux d'arachnoïdite*. L'opération n'a été considérée comme terminée, que lorsque ces adhérences eurent été libérées (P. PUECH).

III. — *Atrophies optiques.*

Ici, on ne rencontre plus aucune formation nouvelle, ni tractus ou feutrage, ni méningite kystique ; mais si découvrant la région, on examine les nerfs optiques, on les trouvera grêles, de coloration grisâtre, en un mot d'aspect atrophique, quelquefois ils peuvent apparaître gonflés, congestionnés et grisâtres en même temps (cf. observation n° V). Il est bien entendu que dans certains cas on peut trouver en plus quelques grêles pinceaux d'arachnoïdite, enserrant et englobant les voies optiques, comme précédemment.

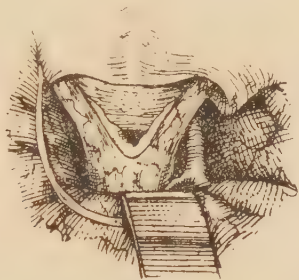


FIG. 5. — *Nerfs optiques gris grêles, d'aspect atrophique.* — Noter, dans le cas présent, que ce type n'est pas rigoureusement pur : il existe, en effet, de très grêles pinceaux d'arachnoïdite, enserrant chacun des nerfs optiques à son entrée dans le canal osseux. Ces adhérences furent libérées avant de refermer (P. PUECH).

Il convient maintenant d'insister sur ce point, comme d'ailleurs le fait Clovis VINCENT, l'ayant mis en évidence dès le début, que ainsi que cela se passe pour les arachnoïdites spinales, les trois aspects macroscopiques que nous venons de décrire, ne sont pas tout, mais que les lésions sont beaucoup plus étendues en profondeur. Il existe en même temps une inflammation, une infection atténuée sous-jacente, une encéphalite corticale fruste en somme, et que

les lésions que l'on découvre, ne sont que la résultante de celle-ci, qui semble-t-il, est le fait principal. D'ailleurs, venant à l'appui de cette opinion, ne voyons-nous pas la surface du cerveau prendre par places, et particulièrement dans la région intéressée, un aspect congestionné fortement œdémateux, répondant à l'existence de foyers d'encéphalite ; le cortex a pris un aspect nuageux et granuleux, tandis que les espaces sous-arachnoïdiens apparaissent plus ou moins dilacérés.

Enfin, Clavis VINCENT et BERDET signalent qu'il n'existe pas seulement une arachnoïdo-pié-mérite, mais que la dure-mère elle-même entre en jeu, se montrant rouge et vascularisée. Ils ont signalé encore l'existence de granulations constituées par des vaisseaux qui adhèrent à la dure-mère, passent au travers d'elle, pour aller s'enfoncer dans l'os même par de nombreux pertuis. Ce fait est intéressant à connaître, nous expliquant l'hémostase souvent difficile et la fréquence des hémorragies secondaires.

Donc, l'existence d'une inflammation sous-jacente nous paraît bien indéniable. Cela d'ailleurs nous permet de tirer quelques conclusions thérapeutiques : à savoir qu'il faudra agir non seulement sur les lésions macroscopiques, par le traitement chirurgical, mais encore sur cette encéphalite co-existante, et tout mettre en œuvre pour la guérir, et prévenir par conséquent des récives qui ne manqueraient pas de se produire.

Enfin, si les lésions sont toujours comme nous venons de le dire plus étendues en profondeur, elles le sont aussi davantage en surface. En effet si elles sont habituellement à localisation franchement opto-chiasmatique, elles peuvent d'autres fois être plus diffuses, et l'arachnoïdite comme la méningite séreuse peut très bien siéger ailleurs dans d'autres régions du cerveau, aller enrober d'autres nerfs crâ-

niens, et même se localiser à la moelle et apporter là trouble et perturbation, comme elle le fait pour la région opto-chiasmatique.

Telles sont ,plus ou moins localisées ou diffuses, les lésions anatomo-pathologiques que l'on rencontre, et leurs diverses variétés; mais il convient d'ajouter enfin que si le plus souvent elles se présentent chacune à l'état pur et nettement individualisées, elles peuvent dans certains cas se fusionner ensemble et s'intriquer réalisant ainsi des types mixtes.

TRAITEMENT

Le traitement des arachnoïdites opto-chiasmatiques consistera non seulement en des indications curatives, mais encore préventives ; cela est facile à comprendre si l'on veut bien se rappeler l'étiologie de cette affection.

Les facteurs étiologiques, nous l'avons vu, sont très nombreux, il est donc utile de les connaître afin de pouvoir, dans la mesure du possible, les soigner et empêcher qu'ils ne produisent dans la région opto-chiasmatique les complications que nous connaissons. Cependant, étant donné semble-t-il la fréquence des affections rhino-pharyngiennes, ce sera surtout contre elles qu'il faudra agir. Loin de négliger et de soigner rapidement toutes ces rhinites et otites, chroniques, peu graves et de petite importance, dirait-on au premier abord, on devra au contraire mettre tout en œuvre pour les guérir radicalement. Cela d'ailleurs est du ressort du spécialiste, qui doit connaître toute leur gravité, sinon immédiate, du moins pour l'avenir. Mais celui-ci n'est pas seul, et les malades eux-mêmes bien souvent, ont tendance à négliger ces affections, qui leur paraissent banales ; c'est pourquoi il convient de lutter contre cette indifférence. Il faudrait qu'ils arrivent à comprendre que, malgré leur bénignité apparente, elles peuvent produire par la suite une affection grave, capable de les rendre aveugles.

Au point de vue curatif, nous devons considérer un traitement médical et un traitement chirurgical.

Traitement médical.

Celui-ci, s'il peut se fonder sur une étiologie déterminée, syphilitique ou tuberculeuse, devra être d'emblée suffisamment énergique ; mais dans un grand nombre de cas, ceux que nous groupons justement sous le terme d'arachnoïdite opto-chiasmatique, l'étiologie reste incertaine, malgré toutes les recherches cliniques et biologiques. Il s'agit dans ce cas, nous l'avons vu, d'une manifestation infectieuse dont la nature ne peut être déterminée. Il semble que le traitement de choix consiste en une thérapeutique par la septicémine et l'iodure de sodium ; celui-ci administré par voie intra-veineuse, à dose forte (20 cgr. quotidien).

Ce traitement anti-infectieux, spécifique ou non, doit être toujours essayé ; mais cependant, ne doit pas être prolongé outre mesure, s'il n'amène pas au moins un arrêt des symptômes subjectifs ou ophtalmoscopiques. Si malgré le traitement l'acuité visuelle continue à baisser, si le scotome central de relatif qu'il était devient absolu, il faut se rendre compte que la thérapeutique est inutile, et que l'abstention risque de compromettre définitivement l'avenir visuel du malade ; c'est à ce moment, et à ce moment seulement, qu'on doit faire envisager au malade l'intervention chirurgicale, qui, malgré les risques qu'elle comporte inévitablement, représente cependant la seule chance de salut. Il est indispensable, en effet, de savoir et de comprendre que l'intervention chirurgicale ne peut être utile que si elle est faite au bon moment. Sur un nerf atrophié, en effet, et réduit à l'état de mince cordon gris, que nous avons décrit, la libération des adhérences ne permettra plus une

récupération de la fonction visuelle. Il ne faut pas *opérer trop tard* parce qu'à ce moment-là on fait courir au malade un risque inutile. Il faut opérer dès que la baisse de l'acuité visuelle se manifeste, malgré le traitement médical.

Il ne faut pas non plus *opérer trop tôt*; c'est-à-dire dès les premiers jours qui suivent l'apparition du scotome central; d'abord parce que l'épreuve du traitement médical, nous le répétons, ne doit pas manquer d'être faite, d'autre part parce qu'une intervention, en pleine poussée évolutive représente pour les neuro-chirurgiens, nous y revenons plus bas, certains dangers.

En somme, nous pensons que ce traitement chirurgical doit jouer le premier rôle dans la thérapeutique des arachnoïdites opto-chiasmatiques, et que l'on doit d'autant moins hésiter à le pratiquer que, comme nous le verrons, réglé comme il l'est, et entre des mains expérimentées, il est pour ainsi dire sans gravité.

De plus, si nous examinons les lésions anatomo-pathologiques, macroscopiques, il nous sera facile de comprendre que seule une intervention chirurgicale sera capable de venir à bout de ces tractus fibreux qui, certainement ne peuvent être détruits que par une action en somme mécanique, et qu'un traitement médical uniquement ne pourra rien sur des lésions aussi solides et nettement systématisées; quand bien même serait-il spécifique, comme dans les cas où l'origine syphilitique paraît être en cause. Donc, même avec un Wassermann positif, on ne doit pas écarter d'une façon absolue l'opération.

En revanche, si avant l'intervention, le traitement médical ne paraît pas être d'une très grande utilité, il reprendra après toute sa valeur, devenant même tout-à-fait indispensable.

En effet, si nous nous rappelons ce que nous avons dit

au sujet de l'anatomie pathologique, que les lésions macroscopiquement visibles ne sont pas tout, mais cachent certainement une inflammation sous-jacente, de nature infectieuse plus ou moins déterminée ; nous comprendrons que le moment est venu d'agir sur cette inflammation profonde afin de prévenir les récidives, ou sans cela le résultat immédiat obtenu par l'opération ne saurait être que temporaire et illusoire. C'est pourquoi il convient d'instituer à nouveau, et surtout un traitement anti-infectieux spécialement par les iodures, l'iodure de sodium entre autres, ou un traitement spécifique.

Enfin, il ne faudra pas oublier la radiothérapie, que l'on emploiera en même temps ou par la suite, et qui pourra quelquefois amener une guérison complète et définitive.

En résumé, si après un essai, le plus court possible, des traitements médicaux, les troubles continuent à évoluer, on ne doit plus avoir aucune hésitation, et opérer, et ce n'est qu'après qu'un traitement médical judicieusement choisi, aura toute sa valeur et pourra véritablement être employé avec succès.

Technique chirurgicale. Telle qu'elle a été réglée par Clovis VINCENT, et telle qu'elle est pratiquée par lui et ses assistants, M. DAVID et P. PUECH. (Due à l'amabilité du Docteur DAVID).

On taille un volet frontal droit analogue à celui employé en cas de tumeur hypophysaire. Les plans cutanés et l'os saignent modérément, la dure-mère est souvent adhérente à l'os, et on doit y prendre garde en passant le décolle-dure-mère ou en soulevant le volet; on ponctionne la corne frontale par une boutonnière dure-mérienne, à la partie

postérieure de la première frontale, à deux centimètres en dehors de la ligne médiate. L'aiguille mousse est laissée en place jusqu'à ce qu'on soit parvenu sur le nerf optique. On incise la dure-mère parallèlement au bord antérieur de l'incision, et à deux centimètres en arrière de lui, et sur toute la longueur de celui-ci ; on fait deux petites incisions perpendiculaires, en haut et en bas de l'incision principale. Le lambeau dure-mérien antérieur est relevé à l'aide de soie. Le lobe frontal est alors soulevé avec douceur, après avoir été protégé par de petites plaques de coton mouillé. On aperçoit le bord tranchant de la petite aile, puis en réclinant davantage l'apophyse clinôïde ; un peu en dedans d'elle le nerf optique droit, que surcroise la racine olfactive.

Le nerf optique droit, une fois dépouillé de ses adhérences, on expose assez facilement le bord antérieur du chiasma, puis le nerf optique gauche. Ce faisant, on donne issue à beaucoup de liquide céphalo-rachidien, ce qui rend nécessaire l'aspiration quasi constante de la région par l'intermédiaire de petites plaques de coton mouillé. L'usage d'un écarteur éclairant est souvent indispensable. Les lésions, une fois reconnues, seront traitées d'une manière différente, selon les cas. En général, la gaine d'arachnoïdite sera ouverte à l'aide de la fine pince plate ou du crochet à strabisme. Parfois, on aura recours à l'électro-coagulation pour dilacérer les adhérences interoptiques, épaisses, très vascularisées. Prendre garde à la carotide, à l'ophtalmique et à la communicante antérieure. La dure-mère sera fermée complètement par un surjet.

Quand le lobe frontal sera par trop déprimé, à la suite de l'écartement, il est recommandé d'injecter du liquide de Ringer, soit directement dans le ventricule latéral, soit sur la dure-mère. On fait une hémostase soignée des gra-

nulations de Pacchioni, avec des morceaux de muscle prélevés sur le temporal ; l'hémostase de la dure-mère est faite à l'électro et au muscle. On remet en place le volet osseux, dont les pertuis sont aveuglés à la cire de Horsley. On fait les sutures en deux plans à l'aide de soies noires fines (en trois plans au niveau du muscle).

RESULTATS OPERATOIRES

Comme nous venons de le voir, si le traitement médical reste sans effet, l'intervention chirurgicale doit être envisagée et conseillée.

Il convient maintenant de nous demander ce que l'on est en droit d'attendre d'elle.

D'une façon générale, les résultats sont les suivants : on constate ou bien une amélioration nette portant soit sur l'acuité visuelle centrale, soit sur le champ visuel périphérique, soit enfin sur les deux à la fois ; ou bien un arrêt dans l'évolution de la maladie, ce qui, dans une affection dont justement le caractère principal est d'être éminemment évolutif, est déjà un grand point d'acquis, et légitimerait à lui seul l'opération.

Après avoir passé en revue les différentes observations rapportées, il nous semble que lorsqu'il y a amélioration, celle-ci porterait plus volontiers sur le champ visuel périphérique, qui, même notablement rétréci, se trouve élargi dans des proportions souvent considérables, à tel point qu'un malade incapable de se conduire auparavant peut, par la suite, effectuer de gros travaux et mener une vie quasi normale, et par conséquent se suffire à lui-même.

Quant à l'acuité visuelle centrale, elle paraît généralement moins modifiée, par suite sans doute de la vulnérabilité particulière des fibres maculaires, et surtout aussi par-

ce que les cas opérés jusqu'à maintenant, ont été presque toujours soumis à l'intervention assez tardivement. Cependant, il ne faudrait pas croire qu'il en est toujours ainsi, et nombre de cas viennent au contraire nous prouver qu'elle peut être améliorée. C'est ainsi que sur les sept malades dont CLOVIS VINCENT, PUECH et DAVID nous rapportent l'histoire, et parmi lesquels il y en a eu trois qui ont été améliorés, trois qui sont restés stationnaires, et un qui a continué à évoluer, nous constatons que sur les trois améliorations, les deux premiers ont vu leur acuité visuelle revenir meilleure : un incapable qu'il était de se diriger lui-même, put après l'intervention reprendre son métier de berger, et même faire des promenades à bicyclette. Il en fut à peu près de même pour l'autre, tandis que le troisième dont l'acuité visuelle n'avait pas été très touchée : VOD 10/10, VOG 4/10, mais présentait un rétrécissement concentrique des deux champs visuels pour les couleurs, a vu cette hémiachromatopsie disparaître, son acuité visuelle restant la même.

De même sur les deux cas rapportés par DAVID et PUECH, on note chez le premier, dont l'acuité visuelle très diminuée, était : VOD 5/7 avec champ visuel très rétréci jusqu'au point de fixation et VOG 5/5, avec champ visuel très rétréci concentriquement, une amélioration nette des deux champs visuels, tandis que l'acuité visuelle restait la même.

Pour le deuxième, les résultats sont à peu près identiques : augmentation nette du champ visuel périphérique et amélioration très légère, dans ce cas, de l'acuité visuelle.

Nous devons ajouter maintenant que même dans les cas où l'on ne constate aucune lésion macroscopique, si ce n'est des nerfs atrophiés, on est en droit d'escompter certains résultats, et une amélioration.

Tout semblant se passer ici comme dans ces cas de péri-

tonite tuberculeuse, qui guérissent par simple laparotomie exploratrice, et l'exposition au jour de la région (cf. observation V).

Cette explication n'est cependant pas très satisfaisante. C'est pourquoi certains, pour donner une base plus scientifique à ces guérisons, pensent qu'au cours de l'intervention des collections kystiques de méningite séreuse, petites et passées inaperçues par cela même, ont été ouvertes, et leur contenu s'est échappé, sans même que l'on s'en rende compte, étant donné toujours l'abondance assez considérable de liquide qui s'écoule en même temps. C'est peut-être bien en effet par l'évacuation de ces petites collections de méningite séreuse méconnues, que peuvent être expliquées ces guérisons mystérieuses.

Il convient de nous demander maintenant quelles sont les proportions dans lesquelles on est en droit d'escompter ces améliorations. Actuellement, et comme le pensent la plupart des auteurs, il est bien difficile de porter un jugement définitif.

Trop de malades ont été opérés dans des conditions défavorables, nous voulons dire tardivement, et nous connaissons toute l'importance d'une opération précoce, car c'est en effet, nous insistons là-dessus, un des premiers éléments du succès, comme le disent DAVID et PUECH, « l'expérience montre que lorsque les malades ne sont pas aveugles depuis longtemps, on est en droit d'espérer une récupération importante après l'opération ».

Toutefois ces mêmes auteurs avouent un pourcentage de 50 % d'amélioration notable ; dans des cas opérés souvent disent-ils, dans des conditions peu satisfaisantes. Aussi, ne pouvons-nous nous empêcher de penser que lorsque les

indications opératoires seront portées d'une façon plus précoce, les résultats n'en seront que meilleurs.

Les résultats, nous le voyons, ne sont pas toujours identiques et satisfaisants ; il existe encore, par conséquent, 50 % d'insuccès. A quoi tiennent-ils ?

La plus grande obscurité règne sur ce point. Pourquoi est-ce que chez deux malades, opérés semble-t-il dans les mêmes conditions, l'un sera amélioré, l'autre, en revanche, ne retirera aucun bénéfice de l'opération ? Il est fort probable que ces différences dans les résultats thérapeutiques sont dues dans le plus grand nombre de cas à l'ignorance où nous sommes de la nature de l'affection que nous cherchons à traiter, et qui est avant tout disparate. Nous l'avons dit déjà, et tenons à le répéter ici, ce que l'on désigne arbitrairement sous le nom d'arachnoïdite opto-chiasmatique, correspond à un aspect anatomique, à des formes cliniques que nous pouvons provisoirement grouper, mais qui sont appelées à être plus tard séparées et classifiées. Ce n'est qu'au moment où nous connaissons mieux les causes des arachnoïdites, que nous pourrons établir un pronostic et savoir d'avance quels sont les malades qui bénéficieront de l'intervention.

Aussi semble-t-il nécessaire d'arriver à savoir poser les indications opératoires d'une façon précise et exacte et à savoir discerner quels sont parmi les malades les caractères de l'affection, et les conditions les meilleures, qui permettront d'avoir les meilleurs résultats, et ceux dans lesquels il est inutile d'intervenir. Car si les avis sont unanimes en faveur d'une intervention précoce, il ne faudrait pas cependant trop exagérer cette précocité. Intervenir trop tôt comporte aussi certains dangers. On risque de se trouver en présence d'une affection en pleine poussée

évolutive, de lui donner par suite un coup de fouet, et plus de virulence encore.

Anisi, nous le voyons, le problème est encore bien difficile, et l'opportunité de l'intervention est loin d'être posée d'une façon précise.

Quels sont maintenant les risques de l'intervention ? La plupart des auteurs sont d'accord et insistent sur la bénignité habituelle de cette opération. D'une technique précise et bien réglée, telle qu'elle l'a été par Clovis VINCENT en particulier et ses collaborateurs, celle-ci paraît être simple et sans grand danger, à condition bien entendu d'être effectuée par un neuro-chirurgien, qui est entraîné et habitué à ce genre d'intervention. Une certaine expérience, en effet, est nécessaire.

Au point de vue mortalité, les dangers nous paraissent assez minimes, et nous ne saurions mieux faire que de rapporter les statistiques du service de Clovis VINCENT qui, du 1^{er} décembre 1929 au 1^{er} mai 1932, a eu sur 17 cas opérés, trois morts. Tandis que du 1^{er} mai 1932 jusqu'à maintenant, sur 31 malades opérés par lui ou ses collaborateurs, ils n'ont eu qu'un seul décès à déplorer, encore, ajoute-t-il, il s'agissait d'une méningo-encéphalite syphilitique chez un homme âgé, mort de broncho-pneumonie, alors qu'il récupérait au point de vue visuel.

De même José ARCÉ rapporte dans le *Bulletin de l'Académie de Médecine* du 16 janvier 1934, 14 cas opérés sans mortalité aucune.

C'est donc là un pourcentage bien faible, et qui nous permet de conseiller l'intervention lorsque le malade semble devoir évoluer vers la cécité, malgré la mise en œuvre d'un traitement médical, qui, nous le répétons, ne doit pas manquer d'être essayé, car toute intervention, quelle qu'elle soit, comporte malgré tout une part de risque, qu'il est

impossible de nier. C'est pourquoi avant d'en arriver là, il convient de faire l'épreuve de toutes les thérapeutiques médicales pouvant avoir une certaine influence, sans cependant perdre un temps précieux, celles-ci étant reconnues inefficaces, le moment est alors venu d'intervenir sans hésitation.

Suites opératoires.

Celles-ci peuvent dans certains cas être rendues plus graves du fait d'une hémorragie et d'un hématome extra-dural consécutif. En effet, la dure-mère des arachnoïdites est particulièrement inflammatoire et vascularisée, son hémostase rigoureusement totale est impossible ; donc, elle saigne après l'intervention entre l'os et la dure-mère. D'autre part, le cerveau étant, après l'intervention, détendu, la dure-mère devient flasque, et il existe par suite un espace entre celle-ci et l'os, qui sera un point d'appel au développement du caillot. Cet hématome apparaît entre la douzième heure et le quatrième ou cinquième jour. Il se manifeste par : des maux de tête, un œdème de la paupière correspondante, en même temps qu'elle prend une coloration bleu-violacé, le pouls se ralentit à 55, 60. Tout peut s'arranger par l'évacuation de l'hématome par un trocart dans la plaie : mais si l'en n'intervenait pas les troubles progresseraient, et le malade accuserait de la somnolence, une hémiplégie du côté opposé, puis du hoquet et la mort enfin pourrait survenir. Donc, quand on se trouve en présence d'une symptomatologie semblable, il faut intervenir et enlever le caillot.

Pour prévenir cette complication, nous avons la technique de Dandy, qui consiste à attacher la dure-mère au périoste. Mais les résultats ne sont pas toujours satisfaisants.

En somme, l'hématome extra-dural qui n'est pas rare, mais qui heureusement opéré, n'offre pas un grand danger, ne vient pas assombrir particulièrement le pronostic.

OBSERVATIONS

Parmi les observations, nous avons choisi les plus caractéristiques et les plus instructives. Et parmi celles-ci, quelques-unes que nous avons eu l'avantage d'observer nous-mêmes, d'autres dont nous avons vu seulement les résultats.

OBSERVATION I

(BAILLART, DAVID et Mme SCHIFF-WERTHEIMER)

M. B... 45 ans, est venu consulter fin avril 1934 aux Quinze-Vingts, pour une cécité totale d'apparition récente.

Le début remonte au mois d'août 1933. A cette époque, il subit l'avulsion d'une molaire inférieure gauche cariée. Durant les jours qui suivent, il subsiste au niveau de la plaie gingivale une induration localisée douloureuse. Au début de septembre apparaissent des sensations de fourmillements et des douleurs dans l'hémiface gauche, au niveau de la joue et de l'aile du nez. Vers la fin du même mois, il se plaint d'une vive douleur péri-orbitaire gauche, évoluant par crises très pénibles ; à la fin d'une crise très douloureuse, le malade s'aperçoit qu'il voit double surtout dans le regard latéral gauche.

Dans le milieu d'octobre, la vision de l'œil gauche baisse, en même temps que s'installe un strabisme convergent paralytique de cet œil.

En janvier 1934, la vision de l'œil gauche est nulle, la vision de l'œil droit normale (examen du docteur ERNOULD, de Bourges). Les douleurs péri et sous-orbitaires gauche persistent.

En février, un symptôme nouveau se manifeste : l'olfaction diminue et en mai, le malade est complètement anosmique.

Le début de mars est marqué pour le malade par un rhume violent, avec écoulement nasal muco-purulent (du côté droit surtout) et céphalée intense. Des douleurs sus-orbitaires bilatérales apparaissent et le 21 mars survient un trouble de la vision de l'œil droit, accompagné de sensations de vertiges et de bourdonnements dans l'oreille gauche. L'acuité visuelle de l'œil droit baisse très rapidement, le 27 mars le malade n'accuse plus qu'une perception lumineuse, et au début d'avril la cécité est absolue.

A cette époque, le malade continue à souffrir de la tête et se plaint toujours d'un écoulement muco-purulent par la narine droite.

Le docteur ERNOUL, de Bourges, consulté, envoie M. B... aux Quinze-Vingts.

A son arrivée le 25 avril, le malade souffre de maux de tête, et est complètement aveugle. V.O.D.G. = 0 (pas de perception lumineuse).

L'examen du fond d'œil montre à l'œil droit une papille légèrement hyperhémiee dont le bord supérieur est flou. Les veines, un peu dilatées, battent spontanément. Les artères sont normales. La tension artérielle rétinienne est de 80.

A l'œil gauche, papille blanche, à bords nets, du type caractéristique de l'atrophie optique primitive.

Les pupilles sont égales, en mydriase, ne réagissent pas à la lumière.

L'œil gauche est en strabisme convergent par suite de la paralysie totale du nerf moteur oculaire externe de ce côté. On note encore une hypoesthésie cornéenne et péri-orbitaire gauches.

L'examen neurologique ne révèle aucun symptôme particulier si ce n'est l'anosmie totale, antérieure à la perte de l'œil droit, et l'hypoesthésie de l'hémiface gauche.

Les antécédents de malade ne comprennent aucun élément bien particulier, si ce n'est une grippe grave en 1932 et des accès de paludisme contractés au Maroc. Il a deux enfants bien portants, sa femme n'a jamais fait de fausses couches.

L'histoire clinique pouvait faire envisager soit une atteinte des nerfs optiques par une lésion infectieuse, que les commémoratifs de grippe, d'abcès dentaire, rendaient vraisemblable, soit une tumeur cérébrale, vers laquelle le diagnostic était orienté par les céphalées, l'atteinte successive des nerfs crâniens, l'anosmie et l'aspect même du fond de l'œil (papille atrophique à gauche, hyperhémée à droite) qui pouvait faire penser à un syndrome de Förster-Kennedy.

La gravité de l'état oculaire nous incita à faire transporter le malade sans retard, dans le service du Docteur Clovis VINCENT pour y être examiné et hospitalisé.

Les radiographies du crâne sont normales.

Ventriculographie: Normale.

Le diagnostic clinique le plus probable après cet examen semblait être celui d'arachnoïdite opto-chiasmatique.

Intervention. — Le 5 mai 1934, par MM. Marcel DAVID,

H. LENSHEK et B. BRUN, dans le service neuro-chirurgical du Docteur Clovis VINCENT à la Pitié.

Durée: 2 h. 10.

Anesthésie locale, position couchée.

Un volet frontal droit pour exploration opto-chiasmatique est soulevé sans difficulté. La dure-mère est très vasculaire et d'aspect inflammatoire.

Elle est très épaisse et granuleuse au voisinage du ptérien, comme s'il y avait un méningiome à ce niveau. Agrandissement de la brèche osseuse en bas et en avant; ce faisant, on sectionne l'artère méningée moyenne sortant de son canal osseux. Hémostase à l'électro et à la cire. On découvre ainsi un petit méningiome de la grosseur d'une forte noisette (poids 5 grammes), blindant la face profonde de la dure-mère et comprimant légèrement le cerveau, juste à l'origine de la scissure de Sylvius. On l'enlève d'une seule pièce avec la dure-mère.

L'exploration opto-chiasmatique est alors relativement facile. Le cerveau est œdémateux, avec de larges coulées gélatiniformes le long des vaisseaux comme dans une méningite séreuse. Il se laisse soulever sans grandes difficultés; il s'écoule beaucoup de liquide au niveau de la base et de la citerne antérieure. Le nerf optique droit est peu à peu exposé; il est engainé dans un véritable fourreau arachnoïdien. Le fourreau une fois ouvert, le nerf optique droit apparaît; il est de coloration blanchâtre; aplati, rubanné, il ne paraît pas très atrophié. De nombreux tractus fibreux l'unissent à l'artère ophtalmique et au nerf optique gauche. Les adhérences sont dissociées à l'aide du crochet à strabisme et à l'électro. Le nerf optique gauche est plus petit, de teinte grisâtre et paraît beaucoup plus atrophié que le droit. Le nerf optique droit après avoir été

libéré prend aussitôt un aspect cylindrique voisin de celui d'un nerf normal.

Hémostase. Fermeture totale de la dure-mère : La dure-mère amputée avec le méningiome est remplacée par un fragment d'aponévrose du temporal. Hémostase soigneuse et laborieuse de la dure-mère (grosses granulations saignantes, d'hémostase difficile. Remise en place du volet osseux, sutures musculaires et cutanées.

Suites opératoires. — Dès le lendemain de l'intervention, l'opéré prétend voir le jour de son œil droit.

La récupération progresse le 7 et le 8. L'après-midi du 8 mai il peut compter les doigts à 25 cm. à droite. A gauche il voit la lumière.

Le 9 au matin, il se plaint de violentes céphalées, le pouls est ralenti à 50 et le volet est soulevé. De nouveau le malade est aveugle.

Réouverture le 9 mai à 15 heures. Évacuation d'un volumineux hématome extra dure-mérien.

Le 10 mai, la vision est redevenue ce qu'elle était le 8 mai.

Le 12 mai, les progrès continuent à droite, mais toute perception lumineuse a disparu à gauche.

Dans les jours qui suivent la récupération progresse. L'opéré se lève le 21 mai.

Il peut se diriger seul, il aperçoit des fenêtres de la Pitié le dôme de la Salpêtrière.

Le dernier examen oculaire pratiqué le 31 mai par le Docteur HARTMANN et l'un de nous montre que le champ visuel de l'œil droit est normal à la périphérie. La vision de cet œil: 1/50. L'œil gauche est resté dans le même état qu'avant l'intervention qui n'a d'ailleurs pas intéressé le nerf optique gauche.

La papille droite est légèrement décolorée dans son seg-

ment temporal, le bord supérieur reste un peu flou. Les vaisseaux sont normaux, la tension artérielle rétinienne égale à: 45.

OBSERVATION II

B... âgé de 43 ans, se présente en mars 1931, pour un trouble progressif de la vision. A l'examen : Hémianopsie droite à quadrant supérieur, respectant le champ maculaire..

Progressivement, en l'espace de 15 jours se constitue une hémianopsie droite totale, respectant le champ maculaire jusqu'à 5 degrés du périmètre ; le malade souffre en même temps de violentes céphalées. L'examen ophtalmoscopique montre des papilles un peu pâles, à artères grêles, à bords nets. L'acuité visuelle est de V.O.D. 9/10, et V.O.G. 8/10. Dans les antécédents du malade, on ne relève rien de particulier, si ce n'est l'existence d'une diplopie croisée supérieure gauche, apparue pendant la guerre en 1916. L'examen somatique montre un sujet maigre, d'une taille très élevée (1 m. 90), mais en bonne santé apparente. T. A. : 13/8 ; B.-W. : négatif dans le sang, même après réactivation ; P. L. : négative.

En l'espace de 4 mois, l'acuité visuelle baisse graduellement en même temps que se constitue un scotome central, d'abord relatif, puis absolu. Le malade est soumis pendant ces deux mois à un traitement mercuriel intensif, qui n'amène pas d'arrêt dans l'évolution. Il est vu à plusieurs reprises par le docteur Clovis VINCENT. La radiographie du crâ-

ne, la ventriculographie n'apportent aucun renseignement positif.

On porte le diagnostic d'arachnoïdite opto-chiasmatique, compliquée vraisemblablement d'une arachnoïdite de la convexité.

A la demande du malade, qui est dans l'impossibilité de travailler, et même de se conduire, on décide d'intervenir.

Intervention en novembre 1931. -- Aspect typique d'arachnoïdite opto-chiasmatique ; les nerfs sont grêles mais blancs. Suites opératoires compliquées par la présence d'un hématome, qui force à réintervenir le troisième jour ; mais dès le cinquième jour, le malade lucide dit qu'il va beaucoup mieux. Un mois après l'intervention : V.O.D. 5/10 ; V.O.G. 3/10, mais l'hémianopsie homonyme droite persiste, laissant intact le champ maculaire, jusqu'à 5 degrés du périmètre.

L'amélioration est donc due à la disparition du scotome central, surajouté à l'hémianopsie primitive.

Revu récemment, en avril 1935. V.O.D. : 6/10 ; V.O.G. : 4/10 ; le malade a pu reprendre une vie active.

OBSERVATION III

(CLOVIS VINCENT, PUECH et DAVID)

Cas... Marcel, 18 ans et demi, est adressé par le docteur MORAX en juillet 1930.

Au début de 1930, un soir au dîner il verse du cidre, à côté de son verre, et remarque pour la première fois que sa vue a baissé. Dans les mois qui suivent, cette baisse

s'accroît; il n'existe aucun trouble; il dit qu'il pourrait très bien travailler si sa vue le permettait.

Examen oculaire: V.O.D.: compte les doigts à 0 m. 30. V.O.G.: compte les doigts à deux mètres.

Pupille réagissant en rapport avec la baisse de la vision. Pas de paralysie oculo-motrice.

Fond d'œil: normal.

Champ visuel: limites périphériques normales; scotome central O.D.G.

Les radiographies de la selle turcique montrent que celle-ci est sensiblement normale; les réactions BW et de HETCH sont négatives.

L'intervention, différée jusqu'en novembre 1930, pratiquée le 2 novembre, par voie transfrontale habituelle, montre des nerfs optiques longs, dont la vascularisation est très augmentée. Il existe un voile arachnoïdien qui s'étend entre les deux nerfs optiques et le chiasma. Le nerf optique gauche et le chiasma sont collés au lobe frontal gauche, auquel ils sont fixés par une véritable gangue arachnoïdienne. Le voile arachnoïdien est détruit, le nerf optique gauche et les bords du chiasma sont prudemment décollés du lobe frontal.

Les suites opératoires se font sans incident. Le 23 décembre 1930, l'acuité visuelle est de: V.O.D.: 1/7, V.O.G. inférieur à 1/20.

Le fond d'œil reste normal.

Le 6 mars 1931, le père du malade nous écrit que « la santé de son fils est bonne, et que sa vue revient de mieux en mieux ». L'acuité visuelle s'améliore, en effet progressivement et lui permet (juin 1931) d'effectuer tous travaux de culture et de garder ses moutons.

OBSERVATION IV

(PUECH, DAVID et BRUN)

Gi... Casimir, 25 ans, est adressé au Dr CL. VINCENT, en décembre 1932, par le Dr COSSA, de Nice. Le début remonte au mois de février 1928. Etant au régiment, le malade commence à se plaindre de crises douloureuses de l'oreille gauche; les douleurs s'étendent du conduit auditif à la partie voisine de la face du cuir chevelu, s'accompagnant de bourdonnements d'oreille et de secousses musculaires dans le domaine du facial gauche. Ces troubles sont attribués à une otite gauche non suppurée. Les crises se répètent d'abord presque quotidiennement, puis s'espacent, et il remarque que parfois au moment des paroxysmes douloureux, il voit trouble ou double. Dans l'intervalle des crises douloureuses, la vision est rigoureusement normale. En novembre 1931, devant la persistance des douleurs d'oreille, une para-synthèse est faite. L'écoulement date de cette époque; il est intermittent. Les crises douloureuses persistent. Au voisinage de la même époque, il présente, en outre un syndrome laryngé; il est soigné pour « ulcération végétante de la partie postérieure du larynx, au niveau de la bande ventriculaire, vers l'arythénoïde à gauche ».

Depuis juillet 1932, alors qu'il souffre moins et moins souvent de l'oreille, la vue se met à baisser rapidement et progressivement; il a des crises d'amaurose transitoire; il est fatigué, il maigrit; il doit interrompre son travail.

Fin septembre 1932, le Dr CARLOTTI, consulté pour les troubles de la vue, note « une papille de stase et un rétrécissement concentrique du champ visuel, ayant mordu

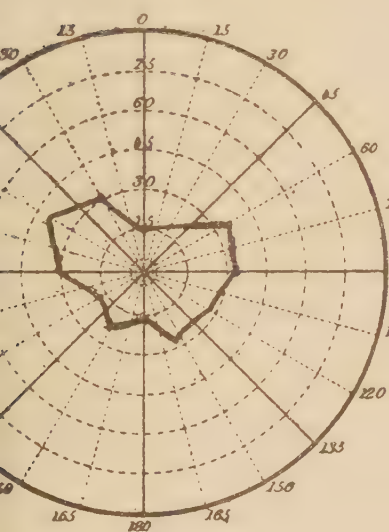
d'avantage le champ temporal ». Le Dr Cossa, à qui le malade est adressé, pratique une P.L.: pas d'hypertension du liquide; B.W.: négatif dans le liquide et le sang.

Lorsque le malade rentre dans le service, en décembre 1932, l'état général est mauvais: amaigrissement de six kilogs en quatre ans (pds 57 kgs, taille: 1.65). L'examen neurologique ne révèle rien d'autre que les troubles suivants:

1°) Au point de vue oculaire, le 8 décembre 1932, le Dr HARTMANN constate: V.O.D.: 5/7; V.O.G.: 5/5; champ visuel O.D.: rétréci jusqu'au point de fixation; O.G.: très rétréci, sans caractère spécial (Cf. schéma, fig. 1).

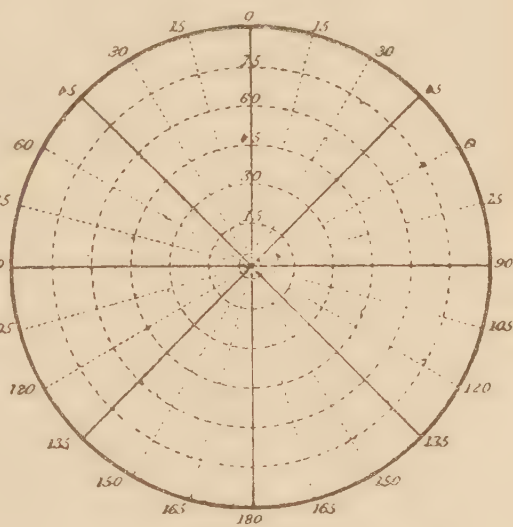
Fond d'œil: stase papillaire O.D.G.; les deux papilles sont pâles et surtout la droite.

2°) Au point de vue oreille; le 9 décembre 1932, le



O. G.
V.O.G. 5/5°

Le 8-12-32
Avant l'intervention



O. D.
V.O.D. 5/7°

Dr WINTER note: tympan gauche rouge, modifié dans ses reliefs normaux; petites perforations; sécrétion purulente

peu importante, pas de cholestéatome. Suppuration n'ayant pas la fétidité des ostéites chroniques de la caisse. Surdité totale gauche. (Vérifié par l'assourdissement de l'oreille droite); réflexes caloriques: normal à droite, aboli à gauche.

3°) Au point de vue vocal: paralysie du voile du palais gauche, paralysie totale de la corde vocale gauche.

4°) Asymétrie faciale avec petits phénomènes spasmodiques dans le domaine du facial gauche.

Radiographie stéréoscopique du crâne et ventriculographie normales.

Intervention: dès incision de la dure-mère, issue anormalement abondante du liquide céphalo-rachidien. Soulèvement du lobe frontal droit; le nerf optique apparaît un peu grêle. Il est enserré dans une véritable gangue arachnoïdienne; il est décollé de ses adhérences qui le fixent au lobe frontal. Cette gaine séreuse une fois ouverte, on voit le nerf optique très vascularisé; on découvre ensuite le chiasma en forme de V; enfin, le nerf optique gauche, également engainé dans un voile arachnoïdien; il est attaché au lobe frontal par un tractus blanchâtre, qui est rompu.

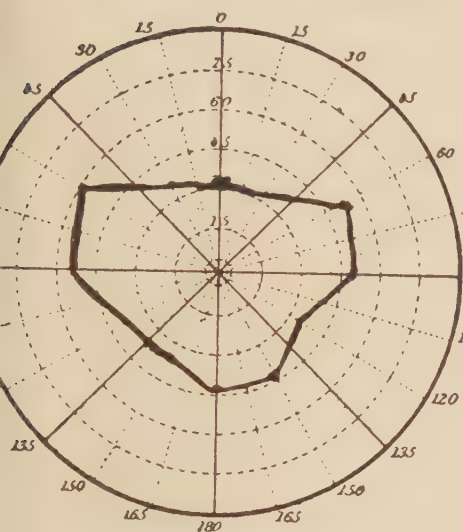
Suites opératoires sans incident. Le malade quitte la clinique le 21 décembre 1932, 7 jours après l'opération.

Résultats: ils s'inscrivent sur les examens oculaires suivants: le 29 décembre, l'acuité visuelle est normale aux deux yeux; l'œdème papillaire diminue. Le Dr HARTMANN note V.O.D.G.: 5/5; Fo: les deux papilles ont une teinte blanche, mais l'œdème a diminué des deux côtés.

Le 4 février 1933, le champ visuel s'élargit dans des proportions importantes. Le Dr HARTMANN note: V.O.D.G.: 5/5 champ visuel (Cf. schéma fig. 2). Fo: stationnaire.

L'amélioration du champ visuel a rendu possible la reprise de ses occupations.

En somme, chez ce malade, on met en évidence un double processus: 1°) Un antérieur de la région opto-chiasmatique (symptômes oculaires).

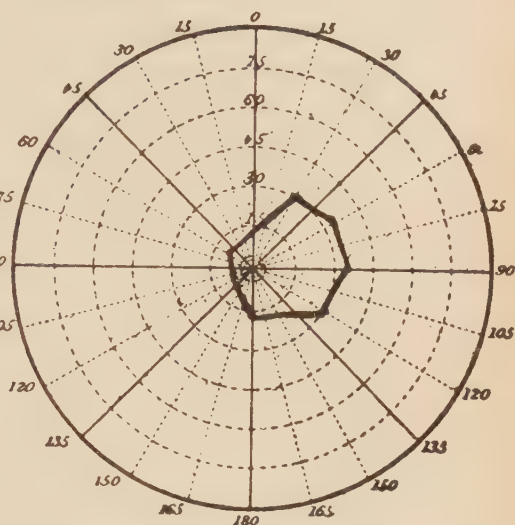


O. G.

V.O.G. 5/5°.

Le 4-2-33

Après l'intervention



O. D.

V.O.D. 5/5°.

2°) L'autre de la fosse postérieure (symptôme oto-vé-laryngé).

OBSERVATION V

(Dr P. Cossa, Nice)

Mig... Cath..., 21 ans, s. p. Les premiers troubles importants apparaissent au début de janvier 1932. Mais déjà, en novembre 1931, on note une somnolence invincible dans

la journée. Samedi 3 janvier, aucun malaise, pas de céphalée, pas de trouble visuel, peut lire.

Dimanche 4 janvier 1932, se réveille dans un brouillard épais, son œil droit est sensible à la pression, ne reconnaît pas les gens qui l'entourent, mais voit des ombres. Ne peut pas lire, peut encore se conduire seule dans la maison. Vers le 20 janvier 1932, ne peut plus se conduire seule dans la maison, ne voit même plus d'ombre. Elle se décide à aller consulter au service d'ophtalmologie à l'hôpital Saint-Roch (Dr COLIN). Le 23 février 1932, l'examen des yeux: V.O.D.G.: compte les doigts, 0,30.

Champ visuel O.G.: réduit au champ nasal, encore la partie supérieure de celui-ci est-elle supprimée (scotome central); O.D.: très rétréci, surtout dans le champ temporal, avec scotome central absolu; rien au fond d'œil. Le 26 février 1932, examen neurologique négatif, en dehors de l'examen oculaire. Cependant, on note que la malade, jusque là réglée abondamment sans douleur, a présenté en janvier et février, des règles peu abondantes, courtes (demi-journée) et douloureuses. Elle dit, en outre, boire beaucoup, elle urine beaucoup. Une P.L. donne des résultats normaux; de même les examens de sang. Etat sub-fébrile.

Radiographie de la selle turcique normale.

Dagnostic d'arachnoïdite opto-chiasmatique. Essai sans résultat d'un traitement du type Von Economo.

17 mars 1932, commence à souffrir de la tête, irradiations aux épaules, vomissements pendant cinq ou six jours; nouvelle P.L. absolument négative. Pression 20 (CLAUDE).

Fourmillement dans les membres, surtout à gauche et dans les membres inférieurs, fatigue rapide des jambes, urine, dit-elle, avec difficulté depuis un mois.

La malade est envoyée à Paris avec le diagnostic d'arachnoïdite opto-chiasmatique.

Examen 31 mars 1932. Examen oculaire: Dr HARTMANN: mydriase avec inégalité pupillaire, O.D. plus grand que O.G.; réflexe très faible; V.O.D.: voit passer la main dans le champ temporal.

V.O.G.: faible perception au centre du champ visuel. Distingue le jour de la nuit; motilité normale. Fo décoloration du segment temporal des deux pupilles, avec bord net; zone pigmentée en bordure temporale de la papille gauche, faisant penser qu'il y a peu d'œdème dans cette région.

Examen neurologique: normal.

Troubles glandulaires: appareil génital, règles très minimes depuis janvier (24 heures au lieu de cinq jours), avec douleurs lombaires.

Sang, urine, cœur, poumons normaux.

Radiographie de la selle turcique normale et ventriculographie normale.

6 avril: intervention: exploration de la région opto-chiasmatique: nerf optique droit grisâillé, mais congestionné (un gros vaisseau courant le long de ce nerf), pas d'arachnoïdite.

12 avril: brusquement état grave, avec signe d'hypertension atténuée. Réintervention: nettoyage d'un gros hémato-

20 avril: commence à discerner vaguement les objets.

9 juin: voit passer la main dans toute l'étendue du champ visuel, mais pas au centre.

6 octobre: V.O.G.: encore non mesurable, voit passer la main à 0,15, et peut compter les doigts; V.O.D.: 1/80.

14 novembre: V.O.G.: 1/50; V.O.D.: 1/30; Fo, O.D.G.: atrophie blanche à bord net.

Champ visuel: à droite: presque normal, plus de scotome; à gauche: le scotome n'est plus qu'inférieur.

4 février 1933: V.O.G.: 1/40; V.O.D.: 1/30.

Dans ce cas, on n'a pas trouvé d'arachnoïdite proprement dite, mais simplement un chiasma grisâtre et congestionné.

L'intervention cependant a suffi pour améliorer nettement la malade. Ceci vient donc illustrer ce que nous avons déjà dit au cours de ce travail.

OBSERVATION VI

(Résumé de l'observation rapportée par Cl. VINCENT et
HARTMANN)

Ve... 48 ans; V.O.D.: 3/50; V.O.G.: 5/5.

Fo.: O.D.: papille atrophique à bord net. O.G.: segment temporal pâle, veines très dilatées, très sinueuses. Bords supérieurs et inférieurs estompés par un léger œdème; champ visuel: perte du quadrant inféro-nasal de chaque œil.

Opération:: arachnoïdite opto-chiasmatique. Grosse bride entourant le chiasma et les nerfs optiques; une, en particulier, est tendue au-dessus du chiasma, qu'elle bride sur sa face supérieure.

Cette observation résumée, rapporte le cas d'un malade présentant en somme un syndrome de Foster Kennedy, et atteint cependant d'une arachnoïdite opto-chiasmatique. C'est pour cela que nous l'insérons.

OBSERVATION VII

Cl. VINCENT, PUECH et DAVID)

Enfant Nest... Berty... 12 ans, berger, est adressé par les Drs BAILLIART et SCHIFF-WERTHEIMER, en juillet 1930.

En janvier 1930, il constate une baisse de l'acuité visuelle qui va rapidement en progressant et aboutit à une cécité presque totale, en sept mois.

L'examen révèle qu'il s'agit d'un enfant à intelligence vive, qui ne présente par ailleurs, mise à part, les lésions oculaires, aucun autre signe objectif d'une maladie du système nerveux.

Examen oculaire : V.O.D.G. : inférieur à 1/10.

Fo: légère décoloration du segment temporal sans stase papillaire.

Champ visuel périphérique: limite périphérique normale, larges scotomes centraux.

B.W.: négatif; radiographie selle turque normale.

Intervention: le 22 juillet 1930: nerf optique long, grêle et atrophique, chiasma en Y; entre ces formations, sont tendues de nombreuses brides arachnoïdiennes, détruites méthodiquement.

Suites opératoires: normales; sauf hyperhémie à 41.2 dans la nuit qui suit l'intervention, rapidement jugulée par des enveloppements froids.

Un mois après l'intervention, l'acuité visuelle est toujours la même; la pâleur s'est étendue à toute la papille.

Dans les mois qui suivent, une amélioration lente mais progressive se produit. Fin décembre 1930, il voit assez

pour faire des promenades à bicyclette. Actuellement, il lit les grosses lettres des journaux, et l'état de sa vision est tel qu'il lui permet de garder des troupeaux de vaches.

OBSERVATION VIII

(CL. VINCENT, PUECH et DAVID)

Pri... Charles 26 ans, chemisier, est envoyé par le Dr SCHIFF-WERTHEIMER, en avril 1930. Début: juillet 1929, marqué par un ensemble de symptômes d'apparition soudaine: céphalée diffuse, à prédominance frontale gauche. Asthénie, somnolence; son caractère change, il devient triste et irritable, il doit se relever une ou deux fois la nuit pour uriner. Il se plaint de troubles de la vue, éclipse visuelle, il ne distingue plus la nuance des couleurs des étoffes.

En août 1929, fermant l'œil droit, il constate qu'il ne voit presque plus de l'œil gauche. A partir de ce jour, la vue baisse rapidement, il doit cesser son travail. La céphalée, la somnolence, la polyurie persistent. Dans les mois qui suivent, tous les symptômes précédents s'amendent, sauf les troubles oculaires qui continuent à s'aggraver.

En octobre 1930, on lui fait une P.L., et des radiographies du crâne, qui n'apportent aucun renseignement positif. Il est soumis à un traitement de cyanurée et de novarsénobenzol. De janvier à mars 1930, il grossit de 9 kgs. L'état général est excellent, mais la vue ne s'améliore pas. En avril 1930, on ne trouve aucun signe objectif net d'une maladie du système nerveux, autre que les signes oculaires.

Examen oculaire: V.O.D.G.: compte difficilement les

doigts à 0,20. Fo. aspect d'atrophie optique primitive; les papilles ont des bords nets, les vaisseaux sont plutôt rétrécis, champ visuel paraît normal; aspect radiologique de la selle turcique: sensiblement normal.

B.W.: négatif.

A noter dans les antécédents du malade que plusieurs membres de la famille présentent des troubles oculaires analogues, en particulier un frère, âgé de 24 ans, et un cousin (le petit malade de l'observation VII).

Intervention le 11 avril 1930: nerf optique long, grêle, grisâtre, d'aspect atrophique. Petit feutrage arachnoïdien à l'entrée des nerfs optiques dans le canal; à la vérité, cette réaction arachnoïdienne est moins importante que dans les cas précédents.

Les suites opératoires sont sans incident.

Une lettre reçue de sa femme le 28 septembre 1930, note que son état général est parfait, mais que son acuité visuelle est encore bien réduite; il compte les doigts à 0,40, donc, amélioration bien minime.

Ces deux dernières observations se rapportent à deux cousins, dont on ignorait d'ailleurs la parenté, et qui semblent bien devoir être considérés comme atteints d'une maladie de Léber.

CONCLUSIONS

Au point de vue clinique, les arachnoïdites opto-chiasmatiques, se manifestent d'une façon générale, par une baisse de la vision, brusque, considérable, évoluant rapidement vers la cécité et l'atrophie optique. Nous en avons décrit trois formes principales.

a) Avec scotome central et névrite optique bi-latérale: nous avons vu que là, le caractère principal est l'existence d'un scotome central, bi-latéral le plus souvent, d'apparition précoce et d'étendue considérable. En même temps, dans le fond d'œil, apparaissent, non dès le début, mais par la suite, des signes ophtalmoscopiques: atrophie optique, de type primitif surtout, et quelquefois œdème de la papille, aspect de stase papillaire.

b) Syndrome chiasmatique sans tumeur: là, le fait prédominant, c'est le rétrécissement bi-temporal du champ visuel, une hémianopsie bi-temporale. Cependant, cette hémianopsie, nous avons insisté là-dessus, n'est pas toujours nette et bien systématisée. Il y aurait plutôt une tendance au rétrécissement du côté temporal. Il y aurait, en somme, simple prédominance de ce côté.

c) Forme avec cécité d'emblée: ici, on note l'apparition

de la cécité, si ce n'est véritablement d'emblée, du moins d'une façon excessivement rapide; si bien qu'en peu de temps, l'acuité visuelle peut égaler zéro. Le malade accuse en même temps, le plus souvent, des céphalées tenaces.

Dans ces deux derniers types, on décèle dans le fond d'œil les mêmes signes objectifs (atrophie optique primitive, ou stase papillaire) que dans le premier.

Les arachnoïdites opto-chiasmatiques sont les cas où des signes cliniques ou biologiques ne fournissent pas des renseignements précis sur la nature même de l'affection.

Un diagnostic différentiel doit être fait, d'une part, avec toutes les névrites: toxiques ou spécifiques (syphilitique en particulier), d'autre part et surtout avec les différentes tumeurs de la région chiasmatique; mais là, des symptômes positifs et négatifs nous aideront. Les premiers seront: la baisse de la vision brusque et rapide, l'existence précoce des scotomes centraux, rétrécissement du champ visuel, qui même bi-temporal, n'est jamais net; enfin aussi, l'apparition précoce des signes ophtalmoscopiques; toutes ces manifestations s'opposant nettement à celles fournies par une tumeur, où la baisse de vision est tardive, ainsi que l'apparition du scotome central, et où le champ visuel est nettement rétréci du côté temporal. Les deuxièmes, plus importants peut-être, sont fournis par la radio: selle turque normale, et la ventriculographie: les divers ventricules en place et sans déformation.

Nous avons fait enfin, un certain rapprochement avec la maladie de Léber, qui certainement présente de grandes analogies avec les arachnoïdites opto-chiasmatiques, se manifestant par les mêmes symptômes et relevant d'un même traitement.

Mais il règne encore là dessus. ajoutons-le, une grande incertitude.

II. *Au point de vue étiologique*: Ce sont des affections inflammatoires dont l'origine est discutable. Nous avons cependant noté, comme causes les plus fréquentes:

a) Les infections neurotropes, à virus plus ou moins déterminé, ou ces méningo-encéphalites (syphilitique, tuberculeuse).

b) Les infections de voisinage: rhino-pharyngiennes surtout, qui paraissent être considérées comme la cause principale.

c) Les traumatismes crâniens.

III. --- *Anatomie pathologique.*

Nous avons décrit trois aspects :

a) Les arachnoïdites proprement dites caractérisées par des tractus ou des nappes fibreuses entourant et enserrant les nerfs optiques.

b) Les méningites séreuses, qui sont formées par des collections enkystées de liquide céphalo-rachidien, localisées à la région opto-chiasmatique.

c) Les atrophies optiques: ici, on ne trouve aucune des formations précédentes, mais simplement un aspect atrophique des nerfs optiques qui apparaissent grêles et grisâtres.

IV. — *Thérapeutique.*

Elle comporte :

a) Traitement médical pré-opératoire. Celui-ci doit toujours être institué, et consiste en une thérapeutique anti-infectieuse, soit spécifique, soit générale par l'iodure de sodium en particulier.

b) Indications opératoires: mais, et nous avons insisté là-dessus; il ne faut pas prolonger trop longtemps le traitement médical, et s'il est sans effet, il faut envisager l'intervention. Il faut la conseiller dès que l'essai de traitements médicaux aura montré que ceux-ci sont inefficaces. Elle est seule capable d'amener une amélioration dans cette est seule capable d'amener une amélioration dans cette affection, à condition toutefois d'être pratiquée assez tôt.

c) Traitement médical post-opératoire. Après l'intervention, le traitement médical reprend alors toute sa valeur, et doit être à nouveau mis en œuvre pour parfaire et consolider la guérison.

Dans certains cas même, on pourrait essayer un traitement radiothérapique.

V. — *Pronostic.* — Nous pensons qu'il est bien difficile, à l'heure actuelle, de poser un pronostic certain, cependant, nous pouvons dire qu'il sera d'autant meilleur, que l'acuité

visuelle sera moins basse au moment de l'opération, car les fibres maculaires ne récupèrent généralement pas leur fonction quand elles ont été très atteintes. En somme, le pronostic dépend uniquement du moment où l'on intervient et sera d'autant meilleur que l'intervention aura été faite plus tôt. Dans ces conditions, on est en droit de compter sur une amélioration nette.

Au point de vue mortalité, nous l'avons vu, les dangers sont assez minimes, et ne doivent pas, à l'heure actuelle, réglée comme elle l'est, et d'une technique précise, nous faire redouter l'opération.

Enfin, d'une façon générale, le point sur lequel nous voudrions insister surtout, c'est que les arachnoïdites opto-chiasmatiques ne constituent pas une entité morbide, mais ne sont en somme qu'un syndrome, dans lequel on a groupé toute une série d'affections diverses, mais encore inconnues de nous, et qui sont appelées un jour ou l'autre, à être isolées, lorsque nos connaissances sur l'étiologie et la nature même de l'affection seront plus précises.

BIBLIOGRAPHIE

- ARCÉ (J.) (de Buenos-Ayres). — L'arachnoïdite opto-chiasmatique. (Syndrome de Balado. (*Bulletin de l'Académie de Médecine*, séance du 16 janvier.)
- BAILLIART, DAVID et SCHIFF-WERTHEIMER (M.). — Arachnoïdite opto-chiasmatique avec cécité totale. Intervention. Amélioration. (*Bulletin de la Société d'Ophthalmologie*. Séance du 16 juin 1934.)
- BALADO Y SATANOWSKY. — Tratamento quirurgico de la atrofia de la papila. (*Archivos argentinos de neurologia*, vol. iv, n° 1, fév. 1929.)
- BALADO et MALBRAN. — Arachnoïdite chiasmatique. (*Archivos argentinos de neurologia*, vol. viii, n° 2, mai 1933.)
- BRETAGNE et MICHON (Nancy). — Un cas d'arachnoïde du chiasma et des nerfs optiques. Société d'Ophthalmologie de l'Est de la France. (*Bulletin de la Société d'Ophthalmologie de Paris*, 1931.)
- CLAUDE (H.). — L'arachnoïdite pie-mérite séreuse cérébrale. (*Revue de Neurologie*, mai 1933.)
- COSSA (P.). — Cécité par névrite optique. Intervention sur la région opto-chiasmatique. Amélioration considérable, et s'accroissant actuellement encore de la vision. (*Revue d'oto-neuro-oculistique*, février 1933.)
- COURTOIS, PUECH et JACOB. — Syndrome tumoral, présentation démentielle, méningite kystique opto-chiasmatique révélée par l'intervention. (*Annales Méd. psychol.*, n° 2, juillet 1934, p. 265.)
- CRAIG et LILLIE. — Chiasmal syndrome produced by chronic local arachnoïdites. (*Archiv. of Ophthalmology*, vol. v, n° 4, avril 1931.)
- CUSHING. — The chiasmal syndrome of primary optic atrophy and bi-temporal field defects in adults patients, with normal sella turcica. (*CXIII^e Concilium ophthalmologicum Hollandia*, oct. 1929.)
- Chiasmal syndrome. (*Arch. of Ophthalmology*, vol. iii, May 1930 and June 1930.)

- CUSHING et EISENHART. — Meningiomas arising from the tuberculum sellae. (*Arch. of Ophthalmology*, Janv. et Fév. 1929.)
- DAVID, RENARD et DE FONT-RÉAULX. — Méningiome olfactif enlevé en totalité en un seul temps, aspect atypique des ventriculogrammes. (*Revue Neurologique*, juin 1935.)
- DAVID et HARTMANN (Ed.). — Les symptômes oculaires dans les méningiomes de la petite aile du sphénoïde. (*Ann. d'Oc.*, mars 1934.)
- DERRY. — Syndroms of tumors in the chiasmal region. Review of 170 cases receiving a transfrontal operation. (*Journ. of Nerv. and Mental dis.*, vol 71, n° 4, avril 1930.)
- DOWLING. — Consideraciones sobre el sistema di encefalo hipofisario del punto de vista quirurgico. (III y IV ciclo de conferencia de 1930. *Asociacion medica argentina*, 1932.)
- FAVORY. — Thèse de Paris, 1926.
- FRAZIER. — Cerebral pseudotumors. (*Arch. of Neur. and Psych.*, déc. 1930, vol. 24.)
- A series of pituitary commentaries of the pathologic clinical and therapeutic aspects. (*Arch. of Neur. and Psych.*, avril 1930, vol. 23.)
- GORDON HOLMES. — Suprasellors tumors. (CXIII concilium ophthalmologicum Hollandia, oct. 1929.)
- HEUER et VAIL. — Chronic internal arachnoidites producing symptoms of involvement of the optic nerves and chiasma. (*Arch. of Ophthalmology*, vol. 5, n° 3, mars 1931.)
- HORRAX. — Generalized internal arachnoidities simulating cerebral tumor. (*Arch. Surg.*, 1924, IX, 95.)
- DE MARTEL et GUILLAUME (J.). — Les arachnoidites opto-chiasmatiques. (*Revue Médicale Française*, avril 1935.)
- MONNIER-VINARD. — Discussion de la communication de Puech et David dans la *Revue d'oto-neuro-ophthalmologie de Paris*. (Séance 9 février 1933, et *Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux*: séance du 10 juin 1932.)
- PUECH, DAVID et BRUN. — Contribution à l'étude des arachnoidites opto-chiasmatiques. (*Revue d'oto-neuro-ophthalmologie*. Tome XI, n° 9, nov. 1933.)
- PUECH. — Les tumeurs de l'hypophyse. Leur diagnostic précoce et les indications thérapeutiques. (*Ann. de thérapie biologique*, n° 1, 15 oct. 1934.)
- PUECH et STUHL. — Adénomes de l'hypophyse. Aspect radiologique, schématique de la selle turcique. (*Presse Médicale*, n° 55, 11 juillet 1934.)
- PUECH et STUHL. — Contribution à l'étude radiologique des tumeurs de l'hypophyse et de la région hypophysaire. (*Presse Médicale*, n° 92, 17 nov. 1934.)
- PÉRISSON (J.). — Diagnostic et traitement des syndromes et tu-

meurs de l'hypophyse et de la région hypophysaire. (*L'Hôpital*, fév. 1935. B.)

SCHIFF-WERTHEIMER (Mme). — Pathologie et traitement de l'atrophie optique tabétique. (*Rapport présenté à la Société d'Ophthalmologie de Paris*, 20 nov. 1932.)

VINCENT (Cl.). — Statistique opératoire des arachnoïdites opto-chiasmatiques. (*Société ophthalmologique de Paris*, 21 mai 1932.)

VINCENT (Cl.) et BERDET. — Les méningites séreuses. (*Semaine médicale des Hôpitaux*, 1932.)

VINCENT (Cl.), PUECH et DAVID. — A propos de sept cas d'arachnoïdite opto-chiasmatique. (*Revue Neurologique*, n° 6, juin 1931.)

— Du pronostic dans les interventions chirurgicales pratiquées sur les régions hypophysaires et chiasmatiques par voie transfrontale. (*Revue neurologique*, mars 1931.)

— Sur quelques erreurs dont la ventriculographie peut être la cause. (*Revue neurologique*, n° 5, mai 1934.)

— Rapports sur la ventriculographie. (*Revue neurologique*, mai 1933.)

VINCENT (Cl.) et HARTMANN (E.). — Douze observations de rétrécissement bi-nasal du champ visuel au cours d'affections intra-crâniennes. (*Annales d'oculistique*, mars 1934.)

WERTHEIMER et DECHAUME. — Méthodes actuelles de diagnostic et le traitement chirurgical des tumeurs cérébrales. (*Questions médicales d'actualité*, mai-juin-juillet 1932.)

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

En ma qualité de Censeur de tour,
j'ai lu la Thèse ayant pour titre :

Montpellier le 28 juin 1935

« Les arachnoïdites opto-chiasmaticques »,

le Doyen,

par Pierre VIGUIER

EUZIERE

Je pense que la Faculté peut en
permettre l'impression.

Montpellier, le 2 juillet 1935

Montpellier, le 27 juin 1935

Le Recteur,

Le Professeur,

TAILLIART.

VILLARD.

